НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

А.А.Скоромец
А.П.Скоромец
Т.А.Скоромец

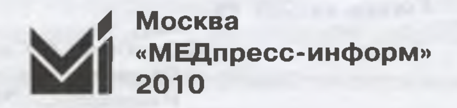
А.А.Скоромец, А.П.Скоромец,
Т.А.Скоромец

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Учебное пособие

Рекомендовано ГОУ ВПО Московская медицинская академия имени И.М.Сеченова в качестве учебного пособия для системы послевузовского образования врачей по специальности «Терапия»

4-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2010

УДК 616.8-080
ББК 56.13я73
С44

Регистрационный № рецензии 267 от 23 июля 2010 г. ФГУ ФИРО.

Скоромец А.А.

С44 Нервные болезни: учебн. пособие / А.А.Скоромец, А.П.Скоромец, Т.А.Скоромец. – 4-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2010. – 560 с. : ил.
ISBN 978-5-98322-679-1

В учебном пособии в соответствии с программой преподавания клинической неврологии в медицинском вузе (утвержденной в 2000 г.) изложены анатомо-физиологические основы клинической неврологии и методики исследования отдельных функций нервной системы, выявления симптомов и синдромов поражения нервной системы, определения места расположения патологического очага в пределах нервной системы (топическая диагностика). Приведены методики дополнительного исследования неврологических больных. Отдельные главы посвящены наиболее часто встречающимся нозологическим формам поражений нервной системы: сосудистые заболевания головного и спинного мозга, инфекционные, интоксикационные, опухолевые, травматические, дегенеративные наследуемые болезни нервной системы и мышц, пароксизмальные расстройства сознания (эпилепсия, мигрень), неврозы и др.

Учебное пособие предназначено для студентов медицинских вузов и начинающих неврологов, оно также может быть полезным для семейных врачей (участковых терапевтов).

УДК 616.8-080
ББК 56.13я73

ISBN 978-5-98322-679-1

Авторы желают студентам России отличного усвоения основ клинической неврологии.

А.А.Скоромец

ОГЛАВЛЕНИЕ

РАЗДЕЛ II. ЧАСТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ
ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Первое издание учебника (2005) быстро разошлось, авторы получили положительную оценку книги как от преподавателей клинической неврологии, так и от студентов. Главные пожелания студентов и практикующих врачей касались расширения разделов современного лечения при различных нозологических формах. Действительно, в первом издании авторы весьма кратко приводили лечебную тактику исходя из предназначения книги для студентов, которые непосредственной лечебной практикой начнут заниматься спустя несколько лет, и за этот период появятся новые конкретные лекарственные препараты, а часть нынешних лекарств себя изживут. Учитывая, что потребителями информации этой книги являются и уже практикующие врачи, авторы сочли целесообразным расширить эти разделы, особенно при неотложных состояниях в связи с патологией нервной системы. Вместе с тем необходимо упомянуть, что в настоящее время в каждой стране вырабатываются «золотые стандарты» ведения больных с различными заболеваниями, включая и неврологические. Конкретное содержание таких стандартов периодически пересматривается с учетом новых данных об эффективности лечебных мероприятий, получаемых при исследованиях по всем правилам доказательной медицины (GCP – Good Clinical Practice). Добавления сделаны также в раздел истории развития клинической неврологии и словарь терминов в неврологии. В главу о дополнительных методиках исследования неврологических пациентов добавлена информация о возможностях визуализации корешковых вен конского хвоста. При увеличении их числа и расширении в случаях грыжи межпозвоночного диска появляется возможность подтвердить наличие дискогенно-венозной радикуломиелоишемии. Также приведена информация об успешно разработанной в последние годы методике диффузионно-взвешенной и перфузионно-взвешенной МР-томографии и ее диагностической значимости в начальной фазе развития ишемического церебрального инсульта.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Учись видеть, учись слышать, учись чувствовать, учись обонять и знай, что только через практику ты можешь стать специалистом.

Сэр У.Ослер

Клиническая неврология – наука о заболеваниях нервной системы. Она стала формироваться в самостоятельную специальность во второй половине XIX в., выделяясь из общей терапии (московская школа) или через психиатрию (петербургская школа). Основой для диагноза у терапевтов, хирургов и представителей других специальностей (не неврологов) являются осмотр, перкуссия, пальпация и аускультация пораженного органа. Однако головной и спинной мозг недоступны для непосредственного обследования с помощью упомянутых выше методов. Только выявление расстройства функции нервной системы дает в руки исследователя данные, необходимые для построения диагноза. Невролог должен обладать анатомо-физиологическим зрением. Обследуя конкретного пациента, студент и врач вначале выясняют его жалобы. Все жалобы необходимо систематизировать по отдельным функциям нервной системы (высшим мозговым функциям – речь, гнозис, память, сознание и т.п.; органам чувств – обоняние, вкус, зрение, слух, равновесие; чувствительности – боли, парестезии, анестезии; движению – параличи, парезы; насильственным движениям – гиперкинезы, тремор; координации – шаткость, расстройства ходьбы; сфинктерам тазовых органов и др.). Целесообразно выделять специфические жалобы, свидетельствующие о нарушении функции отдельных систем мозга, и считать их *симптомами* болезни. А выявляемые при объективном исследовании неврологического статуса проявления можно считать *признаками* болезни. Обычно симптомы содержат много индивидуальных психоэмоциональных окрасок и могут интерпретироваться различно, вместе с тем признаки нарушения отдельных конкретных функций нервной системы являются строго объективными и не зависят от самооценки больного.

Преподавание неврологии студентам имеет важное значение в подготовке современных врачей-лечебников, так как в будущей своей врачебной деятельности всем им придется решать диагностические, лечебные и организационные вопросы, относящиеся к неврологическим больным.

Основные задачи курса клинической неврологии: научить студентов исследовать отдельные функции нейронов и их систем (высшие мозговые функции, включая речь, гнозис, праксис; зрительные, слуховые, двигательные, чувствительные, координаторные, вегетативно-трофические и др.), выявлять основные симптомы и признаки их расстройств, объединять признаки в синдромы и определять локализацию патологического процесса (ставить топический диагноз), а также характер патологического процесса (инфекционный, сосудистый, опухолевый, травматический, дегенеративный – наследуемый или приобретенно-дисметаболический и т.п.), относить к нозологическому варианту болезней нервной системы (устанавливать клинический диагноз) и определять стратегию дифференциальной диагностики и лечебной тактики; сформировать у студента логику клинического мышления невролога, способность самостоятельно поставить диагноз наиболее часто встречающихся неврологических заболеваний и провести лечение

неотложных неврологических состояний, а также профилактику заболеваний нервной системы. Для этого по программе отведено 125 часов.

Неврология – одна из наиболее логичных клинических дисциплин. В наше время вызывают восхищение возможности персональных компьютеров и Интернета. Вместе с тем самым совершенным «персональным компьютером» является мозг нормального новорожденного. На фоне головного мозга человека искусственный персональный компьютер – это жалкая попытка смоделировать работу нервной системы человека. Качество компьютера определяется заложенными в него программами, а головной мозг формирует программы в процессе жизни через усвоение информации своего индивидуального опыта, другими словами – получает и усваивает знания.

Можно выделить несколько уровней усвоения информации головным мозгом:

- знания-знакомства (первое поступление информации в мозг);
- знания-копии (повторная внешняя информация сопоставляется в памяти, узнается и воспроизводится);
- знания-умения (способность воспроизвести и реализовать на практике возникающие задачи);
- знания-трансформации (творчество).

Программа преподавания неврологии предусматривает, что часть фактического материала будет усвоена до уровня знаний, а часть – до умений.

В соответствии с требованиями программы по нервным болезням и нейрохирургии в результате обучения *студент должен знать*:

- клинические методы обследования нервной системы;
- основные симптомы и синдромы поражения нервной системы;
- основные дополнительные методы обследования неврологических больных;
- показания и противопоказания к проведению люмбальной пункции и исследованию ликвора (цереброспинальной жидкости), краниографии и спондилографии, рентгеновской компьютерной томографии (КТ) головного и спинного мозга, магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного и спинного мозга, однофотонной эмиссионной компьютерной томографии, ультразвуковой допплерографии, ультразвукового дуплексного и триплексного сканирования сонных и позвоночных артерий, транскраниальной допплерографии, ангиографии сосудов мозга, эхоэнцефалоскопии, электромиографии, электронейромиографии, электроэнцефалографии и методике исследования вызванных потенциалов;
- этиологию, патогенез, клиническую картину, диагностику, лечение и профилактику основных заболеваний нервной системы;
- показания и противопоказания к нейрохирургическому вмешательству;
- врачебную тактику при неотложных неврологических состояниях;
- организацию ухода за неврологическими больными;
- реабилитацию больных и профилактику болезней нервной системы.

Студент должен уметь:

- провести расспрос, собрать анамнез и сгруппировать жалобы по отдельным системам мозга у неврологических больных;
- исследовать неврологический статус;
- выявить признаки поражения нервной системы и последовательность их развития, а также сгруппировать признаки в синдромы, установить топический и предварительный патогенетический клинический диагноз;
- составить план обследования неврологического больного;
- оценить результаты основных и дополнительных методов обследования;
- поставить клинический диагноз основных болезней нервной системы;
- провести диагностику и экстренное лечение неотложных неврологических расстройств (ишемический инсульт, кровоизлияние в мозг, субарахноидальное кровоизлияние, острая травма черепа и головного мозга, травма позвоночника и спинного мозга, эпилептический статус, миастенический и холинергический кризы, менингит, энцефалит);
- организовать уход за неврологическим больным;
- осуществить реабилитацию и профилактику основных неврологических заболеваний.

Уже к IV курсу обучения в медицинском вузе студенты осознают, что наиболее сложно организованная материя на планете Земля – это мозг человека. Все остальные органы и системы, составляющие целостный организм, предназначены именно для обслуживания мозга (например, питать мозг – сердечно-сосудистая, кроветворная, дыхательная и пищеварительная системы; сохранять мозг – кости черепа и позвоночника, иммунная система, печень, почки; размножать – репродуктивная система; переносить в пространстве – костно-мышечная система и т.п.). Вместе с тем нервная система осуществляет координирующее влияние на все структуры организма (И.П.Павлов правильно это обозначил «нервизмом»). При нарушении взаимосогласованной деятельности всех систем организма развивается болезненное состояние – болезнь. Поэтому все болезни можно условно разделить на первично неврологические с нейросоматическими проявлениями и вторичные (сомато-неврологические болезни) с разными этиологическими и патогенетическими (молекулярно-генетическими) факторами.

Известно, что во многих медицинских вузах Западной Европы и Америки студентов обучают неврологии, начиная от симптома болезни и жалоб пациента. Этим якобы моделируется профессиональная ситуация работы врача, которому пациент сначала излагает свои жалобы и ощущения. Врач должен дифференцировать возможные причины, вызывающие эти жалобы и расстройства функции. Такой вариант логической последовательности решения задач требует значительного объема информации не только по неврологии, но и другим смежным специальностям, чего у студентов еще недостаточно. Многие специалисты при такой системе получения информации по неврологии ориентируются в неврологических заболеваниях в основном по данным современных нейровизуализационных методик (компьютерная томография и магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга), другим высокодостоверным методикам, т.е. больше доверяют данным дополнительных методов исследования, чем анализу находок при изучении неврологического статуса. Для нас в профессиональном плане важнее анализ данных детального исследования неврологического статуса. А дополнительные методики исследования должны только подтвердить предполагаемую топику и характер процесса. С некоторой долей иронии говорим: «Если имеются признаки нарушения функции нервной системы, а проведенные нейровизуализационные методики исследования этого не подтверждают, то тем хуже для томографа, который не улавливает патологического процесса».

Вековой опыт коллектива нашей кафедры (ее организовал в 1900 г. профессор В.М.Бехтерев, затем кафедру возглавляли профессора М.П.Никитин, Е.Л.Вендерович, Д.К.Богородинский, А.И.Шварев, а с 1975 г. – А.А.Скоромец) убедил в правильности анатомо-физиологического подхода к исследованию и трактовке клинических проявлений болезней. Никакие новые данные о молекулярно-генетических аспектах болезней не могут нарушить такую логику клинического мышления врача, так как все генетические и молекулярные комплексы находятся и функционируют в каждом нейроне – как анатомо-физиологической единице нервной системы.

Для занятий в клинике студенту необходимо восстановить в памяти полученные ранее теоретические знания при изучении анатомии, гистологии, эмбриологии, биохимии, нормальной и патологической физиологии нервной системы, нейрофармакологии. Поэтому в каждой главе книги приводятся относящиеся к теме краткие анатомо-физиологические данные, затем освещаются методика исследования нервной системы и клиническая картина неврологических расстройств.

В этом учебном пособии авторы впервые приводят последовательность изложения материала по пропедевтике клинической неврологии в соответствии с этапами исследования неврологического статуса у каждого пациента. Уже при сборе анамнеза жизни и болезни врач должен оценить сознание, речь, память, гнозис, праксис, а затем функцию черепных нервов, движения, чувствительности, координации и вегетативно-трофического обеспечения. Важно научиться различать жалобы больного применительно к определенным системам мозга. Эти жалобы на расстройства функций мозга обозначаются как «симптомы» (например, утомляемость, слабость, судороги указывают на расстрой-

ства функции двигательных нейронов; боль, онемение – на расстройства чувствительных нейронов), а все, что обнаруживается при неврологическом исследовании, относится к «признакам» болезни (например, гипотрофия мышц, отсутствие или повышение глубоких рефлексов, патологические знаки при поражении двигательных нейронов, анестезия при поражении чувствительных нейронов и т.п.).

Первая часть учебного пособия изложена по функциональному принципу. Приведены методики исследования больных, приемы выявления отдельных признаков, отношение их к поражениям определенных участков мозга и нервов. В отдельной главе, построенной на топографо-анатомической основе, содержатся синтезирующие данные по локализации очага с учетом совокупности всех развившихся у больного расстройств.

Латинская анатомическая терминология приведена по Парижской анатомической номенклатуре (PNA) с последующими добавлениями, принимавшимися международными конгрессами анатомов.

Вторая часть учебного пособия содержит сведения о патогенетических вариантах заболеваний нервной системы и отдельным нозологическим формам.

Изучение клинической неврологии проводится студентами как при самостоятельном чтении отдельных глав при подготовке к практическим занятиям и лекциям, так и на практических занятиях в клинике при курации и коллективном разборе больных. Отдельные главы или их части студенты изучают самостоятельно (история неврологии, патогенез симптомов и отдельных заболеваний). Умение выявлять симптомы и синдромы поражений нервной системы, а также чтение данных дополнительных методик исследования неврологических больных осваиваются вместе с преподавателем на практических занятиях. Проводится тестовый контроль знаний.

При составлении этого учебного пособия были использованы руководства, выходившие в последние годы как в нашей стране (Е.И.Гусев и др., 2002; и др.), так и за рубежом (Merritt's textbook of Neurology, под ред. L.P.Rowland, 1995; R.D.Adams, M.Victor, A.H.Ropper Principles of Neurology, 1997; Ch.G.Goetz, E.J.Pappert Textbook of Clinical Neurology, 1999; W.G.Bradley et al. Neurology in clinical Practice. Principles of Diagnosis and Management, 2004; и др.), отражен преподавательский опыт коллектива кафедры неврологии и нейрохирургии Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П.Павлова. Приносим глубокую благодарность всем сотрудникам кафедры: профессорам А.В.Амелину, Е.Р.Баранцевичу, Я.Н.Бобко, Л.Г.Заславскому, В.М.Казакову, С.В.Можаеву, В.А.Сорокоумову, Н.В.Шулешовой, Н.А.Тотолян, доктору медицинских наук В.В.Никитиной, доцентам А.Н.Ахметсафину, Ю.К.Кодзаеву, Л.А.Коренко, И.В.Масленникову, Е.В.Мельниковой, В.Н.Очколясу, Н.Ф.Порхуну, Е.Л.Пугачевой, И.Г.Шабалиной, кандидатам медицинских наук, ассистентам И.М.Барбас, О.В.Острейко, ассистентам О.И.Самошкиной, А.А.Тимофеевой, а также старшим лаборантам кафедры Ю.В.Эмануэль, В.В.Андрееву, аспирантам Б.А.Тайцу, К.В.Щекотову и постоянным сотрудникам клиники (зав. – С.М.Ендальцева) за ценные советы и помощь в работе.

Авторы также выражают благодарность академикам РАМН, профессорам Е.И.Гусеву, А.Н.Коновалову и профессору Г.С.Бурду за согласие на использование нескольких иллюстраций из изданного ими учебника «Неврология и нейрохирургия» (2000).

Изложенный в этом учебном пособии минимум знаний и умений врач должен пронести через всю свою профессиональную деятельность, независимо от избранной им лечебной специальности. Поэтому полезность книги распространяется и на врачей, не являющихся неврологами. Для врачей, специализирующихся по неврологии, кроме усвоения материалов данной книги, более полную информацию необходимо получить из руководств для врачей («Топическая диагностика заболеваний нервной системы», А.А.Скоромец и др., 2007; «Болезни нервной системы», под ред. Н.Н.Яхно и др., 2007; «Клиническая неврология», А.С.Никифоров и др., 2002; и др.).

Если при чтении этого учебного пособия встречается малопонятный термин (слово), то следует прочитать его определение в конце книги в разделе **«Словарь терминов в неврологии»** (с. 524).

Авторы будут признательны за отзывы и критические замечания.

ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ КЛИНИЧЕСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Уважение к минувшему – вот черта,
отличающая образованность от дикости.
А.С.Пушкин

Клиническая неврология – часть неврологии (науки о нервной системе), которая является наукой о поражениях нервной системы; она включает в себя знания по клиническим проявлениям нарушений функции отдельных систем мозга (симптомы и синдромы), а также по этиологии и патогенезу, диагностике и дифференциальной диагностике, лечению и профилактике заболеваний нервной системы.

Не приходится сомневаться в том, что болезни нервной системы сопровождают всю историю развития человека на планете Земля. Знания об этом накапливались постепенно, о чем свидетельствуют сохранившиеся издания далекого прошлого. В одном из древнейших источников медицины «Аюрведа» («Знание жизни»), составленном в Индии в IX–III вв. до н.э., имеются упоминания об эпилепсии, мозговом ударе (инсультах). Отец медицины – Гиппократ (V–IV вв. до н.э.) был современником таких известных из истории мыслителей и литераторов, как Платон, Сократ, Софокл и др. Он известен не только как выдающийся врач, но и как автор письменных трудов, которые содержат описания многих болезней (более 40). Школа Гиппократа утверждала взгляд на болезни, как на явления природы, которые надо изучать, предсказывать их течение, лечить и предупреждать. Он впервые определил эпилепсию как проявление болезни головного мозга. Много интересных описаний различных болезней тысячелетней давности можно прочитать в трудах Авиценны («Канон врачебной науки»). Начиная с XVI в., когда стали проводить вскрытия умерших, сделаны описания таких анатомических деталей головного мозга, как сильвиева (Якобус Сильвиус, 1478–1555, врач-анатом из Лейдена, подлинная фамилия его была французская – Жак Дюбуа) щель, которая отделяет височную долю от лобной и теменной; виллизиев (T.Willis, 1622–1675, английский врач) артериальный многоугольник на основании мозга (1660). В первые десятилетия XIX в. итальянским анатомом Луиджи Роландо (1773–1831) описана борозда (и щель), отделяющая лобную долю от теменной, а французский физиолог-экспериментатор Ф.Мажанди (1783–1855) и шотландский физиолог Ч.Белл (1774–1842) в 1822 г. вновь открыли закон, что одни нервы чувствительные, а другие – двигательные (впервые это было выяснено за 300 лет до н.э. Эразистратом и затем основательно забыто. К слову, он же первым применил термины «мозг» и «мозжечок»). Расцвет естествознания и медицины приходится на середину XIX в.

Фундаментальное значение для неврологии сыграли работы **Ивана Михайловича Сеченова** (1829–1905) (в 1863 г. вышла в свет книга «Рефлексы головного мозга» – ее настоящее название «Попытка ввести физиологические основы в психические процессы») и **Ивана Петровича Павлова** (1849–1936) (развитие рефлекторной теории и идей нервизма: «Нервизм – физиологическое направление, стремящееся распространить влияние нервной системы на возможно большее количество деятельностей организма»). В 1904 г. И.П.Павлов получил Нобелевскую премию «за работу по физиологии пищеварения, благодаря которой было сформировано более ясное понимание жизненно важных аспектов этого вопроса». На основе передовых идей физиологии и нейрофизиологии в середине XIX в. провел перестройку

внутренней медицины С.П.Боткин. Его считают основоположником функционального направления и научного подхода к диагностическому процессу. Он писал: «Чтобы избавить больного от случайностей, а себя от лишних угрызений совести и принести истинную пользу человечеству, неизбежный для этого путь есть научный... который не должно оставлять, приступая к практической медицине». Его главные идеи: 1 — зависимость организма от окружающей среды; 2 — осуществление этой зависимости посредством нервной системы и 3 — целостность ответов организма на действия внешних влияний в нормальных и патологических условиях. В этот период во всем мире нервные болезни излагались в курсе внутренней медицины (терапии).

Сегодня не вызывает сомнений постулат о том, что научные исследования — обязательная составная часть деятельности врача. В Эдинбургской декларации (1988) записано: «...сегодня уже недостаточно только лечить болезни — современный врач должен быть внимательным слушателем, отзывчивым собеседником, квалифицированным клиницистом и вдумчивым исследователем».

В историческом плане условно можно выделить несколько этапов развития клинической неврологии.

1-й этап — открытие ряда клинико-анатомических синдромов: дрожательный паралич — болезнь Паркинсона (1817), синдром Броун-Секара (1849), мышечная дистрофия, атрофия и спинная сухотка (Дюшенн де Булонь, 1858); открытие речевых зон — Пьера Брока (1861) и Карла Вернике (1874); джексоновская эпилепсия (1873), полиневрит (Лейден, 1888). Был создан фундамент клинико-анатомической неврологии. Некоторые исследователи считают датой рождения неврологии, как самостоятельной специальности, 1860 год, когда в Сальпетриере под Парижем открылось первое в мире неврологическое отделение, которое стало клинической базой медицинского факультета Парижского университета. Руководителем этого отделения был назначен 36-летний врач-патоморфолог **Жан Мартен Шарко** (J.M.Charcot, 1824–1893). В 1882 г. на базе этой клиники им была организована кафедра нервных болезней Парижского университета. Ж.Шарко и его ученики внесли большой вклад в изучение клинических проявлений и патоморфологической картины многих известных к тому времени заболеваний нервной системы. Некоторые нозологические формы ими были описаны впервые (рассеянный склероз, боковой амиотрофический склероз и др.). Клинико-морфологический подход был ведущим в развитии новой клинической дисциплины.

В 1874 г. Ж.Шарко издал курс лекций «Болезни нервной системы», а в 1879 г. — первое руководство по топической диагностике под названием «О локализации болезней мозга». Благодаря клиническим наблюдениям и патоморфологическим исследованиям с 1876 г. утвердилось понятие о цент-

Иван Михайлович Сеченов
(1829–1905)

Иван Петрович Павлов
(1849–1936)

Жан Мартен Шарко
(1824–1893)

Жозеф Бабинский
(1857–1932)

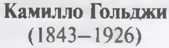
Сантьяго Рамон-и-Кахаль
(1852–1934)

ральной гемиплегии. Им были описаны параличи мягкого неба при дифтерии (1862), «душевная слепота» (1882), невральная амиотрофия (совместно с Пьером Мари – в 1886 г.), гипертрофический шейный пахименингит, артропатии при спинной сухотке, облитерирующий эндартериит, тремор при тиреотоксикозе и слабость ног (проявление тиреогенной миопатии) и др. Вместе с Ч.Бушаром (Ch.Bouchard, 1837–1915) определили, что кровоизлияния в мозг связаны с разрывом милиарных аневризм (1868). Сотрудники Ж.Шарко – Ф.Вульпиан (F.W.Vulpian, 1828–1887) и Ж.Прево (J.Prevost, 1838–1927) отметили, что при поражении второй лобной извилины выпуклой поверхности полушария может возникать сочетанное отклонение глаз в сторону патологического очага («глаза смотрят на очаг»).

Кроме упоминавшихся выше П.Мари, Ч.Бушара, Ф.Вульпиана и Ж.Прево школу Ж.Шарко составляют **Жозеф Бабинский** (1857–1932, заведовал отделением в Сальпетриере, в 1896 г. описал патологический стопный рефлекс, а также симптомокомплексы поражения мозжечка – асинергия, адиадохокинез, гиперметрия и др.), А.Жоффруа, Жиль де ла Туретт, Э.Бриссо, П.Жане, Ж.Ж.Дежерин, Ж.Фурье и др. Эти клиника и кафедра нервных болезней вскоре превратились в международный центр, способствовавший развитию неврологической службы в Европе.

Так, уже в 1866 г. в Берлине на базе госпиталя Шарите немецким неврологом В.Гризингером (W.Griesinger, 1817–1868) была открыта клиника нервных болезней. Вскоре такие же клиники были организованы в немецких городах Граце и Гейдельберге. В 1882 г. открыл неврологическую клинику в Лейпциге П.Флексиг (P.Flechsig, 1847–1929), а в 1886 г. при Пражском университете это сделал А.Пик (A.Pick, 1851– 1924).

В середине XIX в. исследователи получили в свои руки микроскоп, который позволил Р.Вирхову (1821–1902) сформулировать клеточную теорию строения тканей и выпустить в свет книгу «Целлюлярная патология» (1858). Также были впервые выявлены и нервные клетки (Х.Эренберг, Т.Шванн, Я.Э.Пуркинье). В 1865 г. опубликована работа О.Дейтерса (O.Deiters, 1834– 1863), в которой он дифференцировал осевоцилиндрический и протоплазматические отростки нервной клетки, которые позже были названы аксоном и дендритами. Французский гистолог Л.Ранвье (L.Ranvier, 1835–1922) в 1872 г. описал участки истончения миелинизированного нервного волокна, получившие название перехватов Ранвье. В конце XIX в. были изучены многие проводящие пути головного и спинного мозга, которые в последующем получили эпонимические названия [Ф.Голль (F.Holl, 1829–1904); У.Говерс (W.Gowers, 1845–1915); П.Флексиг (P.Flechsig, 1847–1929), В.М.Бехтерев (1857– 1927); Л.О.Даркшевич (1858–1925) и др.]. В 1874 г. киевский морфолог В.А.Бец (1834– 1894), а в Санкт-Петербурге И.П.Мержеевский (1838–1903) описали большие пирамидные



Камилло Гольджи
(1843–1926)

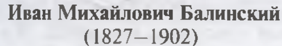
Чарльз Скотт Шеррингтон
(1857–1952)

Герман Оппенгейм
(1858–1919)

клетки в коре полушарий головного мозга. В 1822 г. был сформулирован закон Белла–Мажанди, согласно которому передние спинномозговые корешки составляют двигательные волокна, а задние – чувствительные. Нервная клетка обстоятельно была изучена испанским нейрогистологом **Сантьяго Рамон-и-Кахаль** (S.Ramon y Cajal, 1852–1934) и итальянцем **Камилло Гольджи** (1843–1926). Последний предложил методику окраски (импрегнации) нервной ткани нитратом серебра, а С.Рамон-и-Кахаль, используя эту методику, достоверно доказал клеточную структуру нервной системы, которая прежде считалась синцитием, т.е. доминировала ретикулярная теория, по которой нервная система представлялась единой живой сетью, не имеющей внутренних границ. Им был установлен *закон динамической поляризации нервной клетки*, согласно которому нервный импульс перемещается по нервной клетке всегда в одном направлении: по дендритам – к телу клетки, а от тела клетки – по аксону. В 1906 г. оба исследователя были удостоены Нобелевской премии «в знак признания их работы по изучению структуры нервной системы». Сама нервная клетка впервые была названа *нейроном* в 1881 г. немецким морфологом и физиологом В.Вальдеером (W.Waldeyer, 1836–1921). Им же была подтверждена нейронная теория строения нервной ткани в противовес существовавшей теории нейропили и впервые контакты между нейронами названы *синапсами*. В 1893 г. немецкий нейрогистолог В.Хис (W.His, 1831–1904) определил, что нейроны развиваются из эктодермального зародышевого листка.

В 1897 г. **Чарльз Скотт Шеррингтон** (sir Charles Scott Sherrington, 1857–1952) ввел понятие синапс в физиологию и интегративную деятельность нервной системы. Пересекая последовательно корешки спинного мозга, он составил подробную карту иннервации всех участков тела. Установил наличие в каждом корешке чувствительных (афферентных) и двигательных (эфферентных) волокон, что нервы из каждого корешка идут ко многим мышцам, а каждая мышца получает иннервацию из разных корешков. Такое соотношение необходимо для координированной работы мышц. В 1932 г. вместе с **Эдгаром Дугласом Эдрианом** (Edgar Douglas Adrian, 1889–1977) получил Нобелевскую премию за «открытия, касающиеся функции нейронов». На примере мотонейронов спинного мозга они показали, что один мотонейрон получает множество сигналов от других нейронов. Эти сигналы – возбуждающие и тормозные. Нейрон обладает способностью к суммации сигналов и адаптации.

Накопившийся в XIX в. неврологический опыт клиницистов был обобщен в фундаментальном учебнике по нервным болезням **Германом Оппенгеймом** (H.Oppenheim, 1858–1919). Этот учебник переиздавался с 1894-го по 1923 г., был переведен на многие языки, в том числе и на русский (1897). Г.Оппенгейм одним из первых доказал сифилитическую природу сухотки спинного мозга (tabes dorsalis), изучил цереброспинальную



Иван Михайлович Балинский
(1827–1902)

Иван Павлович Мержеевский
(1838–1908)

Владимир Михайлович Бехтерев
(1857–1927)

жидкость при сифилисе, описал конгенитальную миотонию, которая носит его имя.

2-й этап (конец XIX в. – первая половина XX в.) – формирование неврологических школ, открытие этиологии и патогенеза, выделение истинных нозологических форм болезней нервной системы: туберкулезный менингит (палочка Коха, 1880); эпидемический менингит (менингококк Вейксельбаума, 1887), полиомиелит (вирус, 1908); сифилитическая природа сухотки спинного мозга, открытие бледной спирохеты в головном мозгу при прогрессивном параличе (Ногучи, 1913); нейроанемические заболевания, травмы нервной системы (оборона Севастополя, Первая мировая война); зарождение нейроонкологии – первое удаление опухоли спинного мозга (У.Говерс и В.Хорсли, 1887); выявление наследуемых заболеваний и др.

Крупным событием в истории отечественной неврологии было открытие 1 сентября 1857 г. в составе Медико-хирургической академии (ныне Российская военно-медицинская академия) специализированного психиатрического отделения и на его базе – кафедры нервных и душевных болезней. Основателя этой кафедры **Ивана Михайловича Балинского** (1827–1902) считают отцом русской психиатрии. В своих лекциях он обсуждал такие понятия, как паралич, невралгия, воспаление мозговых оболочек. С 1876 г. впервые раздельно от психиатрии в Медико-хирургической академии введено преподавание курса нервных болезней: лекции для слушателей читал **Иван Павлович Мержеевский** (1838–1908), возглавивший кафедру душевных и нервных болезней. С его приходом на кафедре довольно радикально изменилось отношение к неврологии. Впервые в учебной программе проведено четкое разделение душевных и нервных болезней. Программа предусматривала изучение общей неврологии (семиотику) и частную неврологию. В 1881 г. им создано неврологическое отделение в клинике Медико-хирургической академии. Поэтому И.П.Мержеевского считают основоположником блестящей школы петербургских неврологов. Мировое признание получили его патологоанатомические исследования идиотии и прогрессивного паралича. На основе изучения мозга микроцефалов-идиотов он опроверг «атавистическую» теорию происхождения врожденного слабоумия, выдвинутую К.Фогтом. При идиотии в мозге происходит не простая приостановка нормального развития, а потеря нормальных свойств мозга вследствие патологических процессов в зародышевой жизни или в раннем детстве. Он первым описал микрогирию при идиотии.

С 1893 г. преемником И.П.Мержеевского по кафедре стал **Владимир Михайлович Бехтерев** (1857–1927). Выпускник Медико-хирургической академии, он в 1881 г. защитил диссертацию на тему «Опыт клинического исследования температуры тела при некоторых формах душевных заболеваний». В 1884 г. стажировался за границей в клиниках нервных и душевных болезней у Э.Дюбуа-Раймона, М.Вундта, П.Флексига,

К.Вестфаля, Т.Мейнерта, Ж.Шарко. В 1885 г. организовал кафедру психиатрии в Казани, где поработал до избрания на должность начальника кафедры нервных и душевных болезней Военно-медицинской академии (1893). В последующем работы были посвящены изучению строения мозга и его функций. Всемирную известность приобрела книга «Проводящие пути спинного и головного мозга» (1896–1898), в которой приведены в систему все известные в литературе данные о проводящих путях нервной системы и значительно дополнены личными находками. Он подробно описал ретикулярную формацию мозгового ствола и выделил в стволе мозга шесть ядер, из которых одно вестибулярное ядро носит его имя.

Вторая серия работ В.М.Бехтерева посвящена изучению функций мозга и систематизирована в книге «Основы учения о функциях мозга». Его перу принадлежат 650 публикаций, около 90 его учеников защитили диссертации. Его именем названы ядра, нервные проводники, симптомы, болезни (болезненная одеревенелость позвоночника, острая мозжечковая атаксия алкоголиков), лекарственные смеси, журналы, институты.

Круг научных интересов В.М.Бехтерева был чрезвычайно широк. Им было создано новое научное направление – рефлексология (физиологическая психология), что нашло отражение в таких книгах, как «Общая рефлексология», «Коллективная рефлексология», «Рефлексология труда», «Алкогольная политика и алкогольное выздоровление». Последняя книга В.М.Бехтерева – «Мозг и его деятельность» – была издана посмертно, в 1928 г.

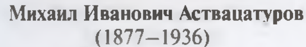
По его проекту была построена и в 1897 г. открыта специализированная клиника для нервных больных на 30 коек, а также нейрохирургическое отделение, которым заведовал его ученик Людвиг Мартынович Пуссеп (1875–1942).

По инициативе В.М.Бехтерева в 1907 г. в Петербурге был создан Психоневрологический институт (ныне Санкт-Петербургский психоневрологический институт им. В.М.Бехтерева). В 1911 г. при этом институте открыты психиатрическая и нейрохирургическая клиники. Последнюю возглавил Л.М.Пуссеп. Терапевтические клиники этого института разместили в больнице Петра Великого (позже переименована – им. И.И.Мечникова). На этой базе в последующем был основан 2-й Петроградский университет, который многократно переименовывался: Государственный институт медицинских знаний, Санитарно-гигиенический институт, ныне – Санкт-Петербургская государственная медицинская академия им. И.И.Мечникова. Становление и развитие неврологии в этом вузе связаны с именами М.И.Аствацатурова, И.Я.Раздольского, П.Г.Лекаря.

Самостоятельная кафедра нервных болезней в Военно-медицинской академии была создана в 1913 г., ее начальником по конкурсу был избран М.Н.Жуковский (1868–1916), который описал патологический флексорный стопный рефлекс при поражении пирамидной системы (рефлекс Жуковского).

С 1916 г. кафедру возглавил талантливый ученый **Михаил Иванович Аствацатуров** (1877–1936), который стажировался за границей в клиниках известных неврологов: К.Монакова (1853–1930), Л.Эдингера, Ж.Бабинского (1857–1932), Г.Оппенгейма (1858–1919), В.Хорсли (1857–1916).

М.И.Аствацатуров разработал биогенетический метод анализа неврологических симптомов и синдромов. Основная идея этих работ заключается в том, что многие симптомы заболеваний нервной системы, например симптом Бабинского, Россолимо, контрактура Вернике–Манна и др., служат отражением эволюционного пути, пройденного нервной системой в прошлом. Он также описал ряд новых симптомов и синдромов [назолабиальный и аксиальный рефлексы, симптом «приставания» («акайрия») при паркинсонизме], установил наличие эпилептогенной зоны с обонятельной и вкусовой аурой в височной доле, разработал и широко внедрил внутрикожное введение раствора новокаина при болевых синдромах (метод «отрицательной реперкуссии»). Подготовленный им «Краткий учебник нервных болезней» (1925) выдержал 8 изданий. По инициативе М.И.Аствацатурова преподавание нервных болезней в академии было перестроено в соответствии с нуждами армии и флота. Он выпустил первое отечественное «Руководство по военной невропатологии» (1935), обобщил свой богатый клинический опыт в работе «Ошибки в диагностике и терапии нервных болезней» (1930).



Михаил Иванович Аствацатуров
(1877–1936)

Борис Семенович Дойников
(1879–1948)

Степан Иванович Карчикян
(1890–1965)

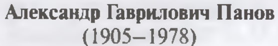
В 1936 г. кафедру нервных болезней возглавил другой ученик В.М.Бехтерева – **Борис Семенович Дойников** (1879–1948), который был выдающимся нейрогистологом. Классическими считаются его работы по травматическим поражениям и заболеваниям периферических нервов, о процессах их дегенерации и регенерации. Эти работы были положены в основу инструкции по лечению огнестрельных ранений во время Великой Отечественной войны (1941–1945), когда он был главным невропатологом Советской Армии.

С 1948-го по 1962 г. кафедру нервных болезней академии возглавлял **Степан Иванович Карчикян** (1890–1965). Многие его работы посвящены санаторно-курортному лечению нервных заболеваний, военно-врачебной экспертизе, организации неврологической помощи раненым и больным с поражениями нервной системы. Им предложена классификация закрытых травм головного мозга и неврозов, описан «дистанс-оральный» патологический рефлекс, опубликован учебник нервных болезней для военных врачей (1956).

В 1940 г. была организована кафедра нервных болезней Военно-морской медицинской академии, которую возглавил ученик В.М.Бехтерева и М.И.Аствацатурова – А.В.Триумфов (1897–1963). Им в 1927 г. выделен сухожильный (лобковый) брюшной рефлекс (носящий ныне его имя), подготовлено руководство по топической диагностике заболеваний нервной системы, которое выдержало около 10 изданий.

В 1956 г. произошло слияние двух академий (Военно-медицинской академии им. С.М.Кирова и Военно-морской медицинской академии) и двух их кафедр. Начальником вновь созданного коллектива был С.И.Карчикян, а с 1962 г. – **Александр Гаврилович Панов** (1905–1978), который первым изучил клинику и патогенез клещевого (русского) энцефалита, обобщил эти данные в книге «Клещевой энцефалит» (1956), а в 1968 г. выпустил в свет «Руководство по военной невропатологии». Преемником по кафедре А.Г.Панова стал член-корр. АМН СССР **Геннадий Александрович Акимов** (1923–1990), который возглавлял кафедру с 1973-го по 1989 г. Ему принадлежат приоритетные исследования сосудистых поражений головного мозга, в частности при хирургических вмешательствах на сердце.

Профессор **Анатолий Андреевич Михайленко** (род. в 1938 г.) разрабатывал проблемы авиационной и космической медицины, гипокинезии, травмы периферической нервной системы, нейрохламидиоза, а также истории неврологии и др. С 1994 г. руководит кафедрой профессор **Мирослав Михайлович Одинак** (род. в 1946 г.), изучивший воздействия ударных ускорений на нервную систему (в частности, у летчиков при катапультировании), сочетанную черепно-мозговую травму, сосудистую патологию нервной системы, демиелинизирующие и дегенеративные заболевания мозга, эпилепсию, патоморфологию центральной нервной системы.



Александр Гаврилович Панов
(1905–1978)

Геннадий Александрович Акимов
(1923–1990)

Анатолий Андреевич Михайленко
(род. в 1938 г.)

В 2004 г. избран членом-корреспондентом РАМН.

Спустя 12 лет (в 1869 г.) после открытия неврологического отделения в Медико-хирургической академии **Алексей Яковлевич Кожевников** (1836–1902) организовал в 1869 г. клинику нервных болезней, а в 1884 г. кафедру нервных и душевных болезней на медицинском факультете Московского университета. Он является основателем московской школы неврологов и психиатров. А.Я.Кожевников подготовил и опубликовал первый учебник по нервным болезням на русском языке. Как клиницист-невролог детально описал своеобразный судорожный синдром (1894), который впоследствии был назван его именем. Клонические судороги (чаще в руке и в мышцах лица) могут быть серийными и имеют широкий диапазон частоты и интенсивности (epilepsia partialis continua). При кожевниковской эпилепсии, которая часто наблюдается у переболевших клещевым энцефалитом, фокальные клонические судороги эпизодически переходят в генерализованный тонико-клонический припадок. Возможны параличи, контрактуры, локальная гипотрофия мышц, участвующих в реализации миоклоний.

В 1884 г. в учебный план медицинских факультетов российских университетов введены новые дисциплины – нервные и душевные болезни. Кафедры были совместными. А.Я.Кожевников организовал в 1890 г. Московское общество невропатологов и психиатров. С 1901 г. подготовил выпуск «Журнала невропатологии и психиатрии», который вскоре получил имя С.С.Корсакова (психиатр, ученик А.Я.Кожевникова, скоропостижно скончался незадолго до выпуска первого номера журнала). **Сергей Сергеевич Корсаков** (1854–1900) выявил у больных алкоголизмом нарушения памяти на текущие события в сочетании с полиневропатией (синдром Корсакова). Современники его называли «совестью русских врачей».

Публикации А.Я.Кожевникова были посвящены различным аспектам заболеваний нервной системы, в частности сенсорной афазии («Афазия и центральный орган речи», 1874), парциальной эпилепсии («Особый вид кортикальной эпилепсии», 1894), боковому амиотрофическому синдрому, нуклеарной офтальмоплегии, альтернирующим параличам при поражении ствола мозга, болезни Штрюмпелля, бульбарной форме миастении, цистицеркозу, полиомиелиту, полиневритам и др. Учениками А.Я.Кожевникова были В.К.Рот, Г.И.Россолимо, Л.С.Минор, Л.О.Даркшевич и др.

После смерти А.Я.Кожевникова в 1902 г. кафедру возглавил **Владимир Карлович Рот** (1848–1916), который получил степень доктора медицины за монографию «О мышечной сухотке». Он детально изучил клиническую картину поражения наружного кожного нерва бедра – meralgia paraesthetica (болезнь Рота) и симптом «полукуртки» (симптом Рота) при сирингомиелии. Другие его работы были посвящены эпилепсии, двигательным нарушениям, хореи, инсультам. Учениками

Мирослав Михайлович Одинак
(род. в 1946 г.)

Алексей Яковлевич Кожевников
(1836–1902)

Сергей Сергеевич Корсаков
(1854–1900)

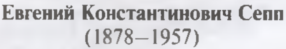
Владимир Карлович Рот
(1848–1916)

Григорий Иванович Россолимо
(1860–1928)

В.К.Рота были М.А.Захарченко, Е.К.Сепп, А.М.Гринштейн, И.Ю.Тарасевич и др.

С 1917 г. заведующим кафедрой был избран **Григорий Иванович Россолимо** (1860–1928) – широко эрудированный человек, владевший 8 иностранными языками. Диссертация его была посвящена изучению проводящих путей спинного мозга. В 1901 г. он первым опубликовал работу по дистрофической миотонии, а также открыл редкий клинический феномен, известный как синдром Россолимо–Мелькерссона– Розенталя (рецидивирующий периферический паралич мимических мышц в сочетании с ангионевротическим отеком половины лица, чаще губ, хейлитом и складчатостью языка). В 1902 г. он описал патологический стопный рефлекс (сгибательный рефлекс Россолимо). В последующем Г.И.Россолимо описал гипертрофическую интерстициальную невропатию Дежерина–Сотта, физиологию музыкального таланта. Он был активным создателем нового научного направления – авиационной медицины. В 1922 г. выпустил учебник по нервным болезням. Ученики Г.И.Россолимо – И.Н.Филимонов, Е.П.Кононова, С.А.Саркисов, Н.К.Боголепов, Р.А.Ткачев, Н.И.Гращенков и др.

В 1929 г. кафедру нервных болезней, созданную А.Я.Кожевниковым (ныне кафедра нервных болезней Московской медицинской академии им. И.М.Сеченова), возгла-


Евгений Константинович Сепп
(1878–1957)

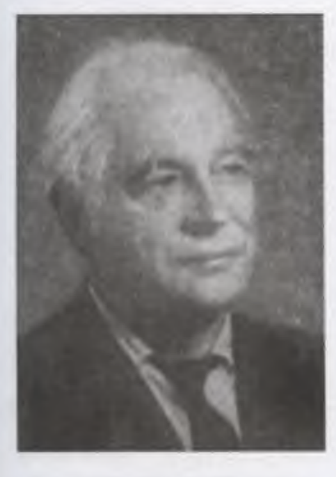
Николай Иванович Гращенков
(1901–1965)

Александр Моисеевич Вейн
(1928–2003)

вил **Евгений Константинович Сепп** (1878–1957). Он издал монографию «История развития нервной системы позвоночных» и учебник для студентов медицинских вузов «Нервные болезни» (совместно с М.Б.Цукер и Е.В.Шмидтом), который переиздавался 5 раз. Е.К.Сепп описал четверохолмный рефлекс. В период Второй мировой войны изучал проблемы военной медицины – воздушную контузию, каузалгию, травмы периферических нервов. Его учениками были Н.В.Коновалов, Е.В.Шмидт, М.Б.Цукер, Н.А.Ильина, Б.М.Гехт, П.В.Мельничук и др.

С 1958-го по 1960 г. эту кафедру возглавил **Николай Иванович Гращенков** (1901– 1965), который занимался нейрогуморальной регуляцией, физиологией органов чувств и взаимодействием анализаторов, что обобщено в книгах «Межнейронные аппараты связи (синапсы) и их роль в физиологии и патологии», «Гипоталамус, его роль в физиологии и патологии». Им опубликован ряд работ по комариному (японскому) и клещевому энцефалитам, травмам нервной системы и др. Его ученик **Александр Моисеевич Вейн** (1928–2003) продолжил изучение расстройств вегетативной нервной системы и сна, опубликовал монографии по заболеваниям вегетативной нервной системы, «Неврологические синдромы» (2002) и др. В последующем эту кафедру возглавлял с 1963-го по 1972 г. **Вадим Владимирович Михеев** (1899– 1981). Его основные работы посвящены нейроревматизму, стоматоневрологии, неврологии коллагенозов. В 1972 г. В.В.Михеева сменил на посту заведущего кафедрой **Павел Владимирович Мельничук** (1921– 1995), который занимался электрофизиологией (вызванные потенциалы), изучал гиперкинезы у детей. В настоящее время кафедру возглавляет ученик А.М.Вейна – академик РАМН **Николай Николаевич Яхно** (род. в 1944 г.), исследователь вегетативной нервной системы, сосудистой деменции, демиелинизирующих заболеваний нервной системы.

В 1910 г. учеником А.Я.Кожевникова **Лазарем Соломоновичем Минором** (1855–1942) была организована новая кафедра неврологии медицинского факультета Высших женских курсов. После Октябрьской революции 1917 г. этот факультет был преобразован во 2-й Московский медицинский институт им. Н.И.Пирогова (ныне Российский государственный медицинский университет). Руководителями этой кафедры последовательно были **Михаил Борисович Кроль** (1879–1939) – автор известной книги «Невропатологические синдромы» (1933, 1936), который получил степень доктора медицины за диссертацию «Материалы к изучению апраксий» в 1918 г.; **Александр Михайлович Гринштейн** (1881–1959) – исследователь анатомии, физиологии и патологии вегетативной нервной системы, впервые установил топику ряда симптомов поражения подбугорной области и продолговатого мозга, определил роль гипоталамуса в механизме сна, обобщил свои исследования в книге «Пути и центры нервной системы» (1946) и «Вегетативные синд-



Вадим Владимирович Михеев
(1899–1981)

Павел Владимирович Мельничук
(1921–1995)

Николай Николаевич Яхно
(род. в 1944 г.)

Лазарь Соломонович Минор
(1855–1942)

Михаил Борисович Кроль
(1879–1939)

Александр Михайлович Гринштейн (1881–1959)

ромы» (1971); **Иван Николаевич Филимонов** (1890–1966), который описал понтинную форму псевдобульбарного паралича (синдром Филимонова), субкортикальную эпилепсию с экстрапирамидными припадками, исследовал цитоархитектонику коры больших полушарий, обосновал принцип мультифункциональности корковых образований и др.; **Николай Кириллович Боголепов** (1900–1975), внесший большой вклад в изучение коматозных состояний, патологии движений при мозговых инсультах, описавший апоплектиформный синдром при инфаркте миокарда, симптомы гемиплегии, определяемой в коме (симптом ротированной стопы), разработавший новые направления в неврологии (кардионеврология, нейрореанимация, нейрогериатрия и др.).

Академик РАМН, профессор **Левон Оганесович Бадалян** (1929–1994), будучи учеником Н.К.Боголепова, после защиты докторской диссертации, посвященной неврологическим осложнениям операций на сердце (1964), возглавил кафедру неврологии педиатрического факультета 2-го МОЛМИ им. Н.И.Пирогова. Активно изучал наследуемые нервно-мышечные заболевания, особенно у детей, и вместе с Н.К.Боголеповым является учителем Е.И.Гусева. С 1975 г. по настоящее время кафедру возглавляет академик РАМН **Евгений Иванович Гусев** (род. в 1939 г.) – исследователь сосудисто-мозговой патологии,

Иван Николаевич Филимонов
(1890–1966)

Николай Кириллович Боголепов
(1900–1975)

Левон Оганесович Бадалян
(1929–1994)

Евгений Иванович Гусев
(род. в 1939 г.)

Владимир Алексеевич Карлов
(род. в 1926 г.)

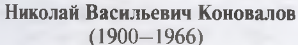
Вероника Игоревна Скворцова
(род. в 1960 г.)

демиелинизирующих поражений нервной системы, эпилепсии и др.

Заведующей кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом лабораторной диагностики по медико-биологическому факультету РГМУ, после профессора Л.Г.Ерохиной, с 1997 г. работает член-корр. РАМН **Вероника Игоревна Скворцова** (род. в 1960 г.), которая изучает эпидемиологию и молекулярно-генетические аспекты сосудистых заболеваний нервной системы, болезней мотонейронов и др.

С 1971-го по 1999 г. заведовал кафедрой неврологии Московского государственного медико-стоматологического университета член-корр. РАМН **Владимир Алексеевич Карлов** (род. в 1926 г.), который исследует проблемы эпилепсии, эпилептических синдромов, заболеваний периферической нервной системы (в частности, прозопалгии), сосудистых заболеваний мозга и терапии неотложных состояний. Оставаясь профессором этой кафедры, функции заведующего кафедрой передал профессору И.Д.Стулину.

Значимый вклад в развитие отечественной неврологии внесли сотрудники НИИ неврологии АМН СССР (ныне РАМН). С 1948 г. его директором был **Николай Васильевич Коновалов** (1900–1966), который глубоко исследовал гепатолентикулярную дегенерацию (болезнь Вильсона–Коновалова), передний подострый полиомиелит (передне-



Николай Васильевич Коновалов
(1900–1966)

Евгений Владимирович Шмидт
(1905–1985)

Николай Викторович Верещагин
(1922–2004)

роговая форма бокового амиотрофического склероза), оливопонтоцеребеллярную дегенерацию, торулезный менингит и др. В дальнейшем НИИ неврологии АМН СССР возглавлял академик **Евгений Владимирович Шмидт** (1905–1985). Его докторская диссертация посвящена ангиоретикулемам головного мозга (1950). Он детально изучил сосудистые заболевания нервной системы, нейроонкологию, нейротравму; описал так называемый симптомокомплекс «расщепления пирамидного синдрома» при поражениях моторной и премоторной коры при огнестрельных ранениях, фантомные боли у ампутированных. С 1978-го по 2003 г. Институт неврологии возглавлял академик РАМН **Николай Викторович Верещагин**, а с 2004 г. – академик РАМН **Зинаида Александровна Суслина** (род. в 1949 г.), которые продолжили разработку сосудистых поражений нервной системы, в частности, раскрыли новый патогенетический механизм развития инсультов по типу гемореологической микроокклюзии и предложили новые лекарственные препараты антиагрегантного и антиоксидантного действия.

В.М.Бехтерев в 1900 г. по совместительству организовал кафедру нервных и душевных болезней в Женском медицинском институте (ЖМИ), который был в последующем переименован в 1-й Ленинградский медицинский институт им. акад. И.П.Павлова, а в 1994 г. – в Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П.Павлова. В 1913 г. В.М.Бехтерев попал в опалу у царского правительства в связи с поддержкой демократических течений и был уволен с должностей руководителя кафедры душевных и нервных болезней как в Медико-хирургической академии, так и в ЖМИ. В 1915 г. эта кафедра была разделена на две самостоятельные: кафедру душевных болезней (психиатрии) и кафедру нервных болезней, которую возглавил ученик В.М.Бехтерева **Михаил Павлович Никитин** (1879–1937). Его докторская диссертация – «О влиянии головного мозга на функцию молочной железы». Он изучал особенности клинической картины при опухолях различных долей головного мозга. Этим был создан фундамент для становления хирургической невропатологии – нейрохирургии. В 1935 г. вместе с А.Л.Поленовым и А.Ю.Созон-Ярошевичем выпустил руководство по хирургической невропатологии, что стимулировало создание в России нейрохирургических институтов и отделений. Кроме того, М.П.Никитин исследовал парамиоклонус, мозжечково-пирамидный склероз, офтальмоплегическую форму миопатии, дисплазию лицевого нерва, синдром Герстмана, травматические поражения головного мозга и др. С 1938-го по 1954 г. заведующим этой кафедры был **Евгений Леонидович Вендерович** (1881– 1954). Его работы были посвящены ходологии (науке о проводниковых системах мозга). В частности, он показал, что волокна каждого из проекционных путей слуховой, зрительной, глубокой и поверхностной чувствительности, мозжечковых проводников идут единым

Зинаида Александровна Суслина
(род. в 1949 г.)

Михаил Павлович Никитин
(1879–1937)

Евгений Леонидович Вендерович
(1881–1954)

потоком и входят в кору полушарий мозга через узкие, резко контурированные ворота. Их проекционные зоны расположены в коре глубоких борозд головного мозга – в рамках «корковой подковы», занимая дно и обе стенки соответствующей борозды. На основе этих данных А.Л.Поленов предложил операцию субкортикальной пирамидотомии при фокальной эпилепсии. Е.Л.Вендерович возглавлял неврологическую службу в блокадном Ленинграде. Изучал варианты поражения нервной системы при алиментарной дистрофии, классифицировал последствия закрытых черепно-мозговых травм. Предложил тонкий индикатор легких степеней пирамидной недостаточности – моторный ульнарный дефект (симптом Вендеровича) и модернизировал методику исследования кистевого сгибательного рефлекса Россолимо (рефлекс Россолимо–Вендеровича). С 1954-го по 1970 г. кафедрой заведовал **Дмитрий Константинович Богородинский** (1898–1988). В 1946 г. он защитил докторскую диссертацию на тему «Краниоспинальные опухоли и ограниченные арахноидиты», ряд его работ посвящен клинико-анатомическому анализу сосудистых поражений головного и спинного мозга, рассеянному склерозу, нервно-мышечным дегенеративным заболеваниям. С 1970-го по 1975 г. кафедру возглавлял **Аркадий Иванович Шварев** (1919–1985) – ученик профессоров А.В.Триумфова и Д.К.Богородинского по работе в Ленинградской военно-морской медицинской академии. Его докторская диссертация – «Клиника лимфоцитарного менингита», ряд работ посвящен экспериментальной гипоксии нервной системы. С 1975 г. кафедру неврологии и нейрохирургии СПбГМУ им. И.П.Павлова возглавляет академик РАМН **Александр Анисимович Скоромец**. Его докторская диссертация – «Ишемический спинальный инсульт (клинико-экспериментальное исследование)». Он разработал классификацию патогенетических факторов и клиники радикуломиелоишемий, выявил типовые варианты васкуляризации спинного мозга, изучил и апробировал новые диагностические и лечебные комплексы при сосудистых заболеваниях спинного мозга и позвоночника, впервые применил гемосорбцию при демиелинизирующих заболеваниях нервной системы.

Славу блестящей петербургской неврологической школы создавали также такие талантливые ученые, как Л.В.Блуменау, И.Я.Раздольский, С.Н. Давиденков, А.В.Триумфов.

Леонид Васильевич Блуменау (1862–1931) – член-учредитель и председатель общества невропатологов Ленинграда с ноября 1924 г., автор уникального руководства «Мозг человека» (1925), разработчик бальнеотерапии нервных болезней. **Иван Яковлевич Раздольский** (1890–1962) – один из основоположников отечественной нейроонкологии, который подготовил оригинальные монографии об опухолях IV желудочка (1940), опухолях головного мозга (1954), опухолях спинного мозга (1958), разработал показания к хирургическому лечению этих опухолей;

Дмитрий Константинович Богородинский (1898–1988)

Аркадий Иванович Шварев (1919–1985)

Александр Анисимович Скоромец (род. в 1937 г.)

Леонид Васильевич Блуменау (1862–1931)

Иван Яковлевич Раздольский (1890–1962)

Сергей Николаевич Давиденков (1880–1961)

описал симптом отведения бедра при опухоли лобной доли, височно-надпереносичный синдром при опухоли гипофиза, дорсально-мостовой синдром при опухоли моста мозга, симптом свисания кисти при опухоли мозжечка, синдром корешковых болей положения при опухоли спинного мозга и др. **Сергей Николаевич Давиденков** (1880–1961) в докторской диссертации доказал инфекционно-токсическую природу острой атаксии (1911) и в последующем сформулировал концепцию о семейной ранимости координации (1934), впервые описал синдром горметонии (1919), двухволновый вирусный менингоэнцефалит (1952); опираясь на учение И.П.Павлова, раскрыл клиническую значимость типов нервной системы и соотношений функциональной активности первой и второй сигнальной систем для понимания патофизиологии интенционной судороги, нарколепсии, писчего спазма и др.; основоположник отечественной нейрогенетики, выделил лопаточно-перонеальную амиотрофию, описал дистоническую миоклонию и др. **Александр Викторович Триумфов** (1897–1963) описал сыпнотифозные психозы, глубокие брюшные рефлексы, особенности архитектоники периферической нервной системы, особый синдром нарушения потоотделения на лице после перенесенного паротита, травматические кисты головного мозга, каузалгию; автор руководства «Топическая диагностика забо-

Александр Викторович Триумфов
(1897–1963)

Годфри Хаунсфилд
(род. в 1919 г.)

леваний нервной системы», по которому обучались неврологи в 1940–1960-е гг.

Важной заслугой петербургской неврологической школы была подготовка руководителей неврологических кафедр вузов многих регионов России, Украины, Польши и др. Среди них И.М.Попов (Варшава, Казань), В.Ф.Чиж (Дерпт), И.А.Сикорский (Киев), А.Е.Щербак (Варшава), Я.А.Анфимов (Томск, Харьков), Л.О.Даркшевич (Томск, Казань), И.Г.Оршанский (Харьков), Х.Г.Ходос (Иркутск), Д.Т.Куимов (Новосибирск), А.И.Шаповал (Пермь), Д.И.Панченко (Львов, Киев), С.В.Гольман (Куйбышев), Е.Н.Ковалев (Рязань), Г.Г.Соколянский (Ярославль, Одесса), Б.Л.Смирнов (Ашхабад), Е.Л.Бельман (Гродно), Г.Я.Либерзон (Благовещенск, Улан-Батор), Г.А.Аранович, Е.Ф.Давиденкова, А.Ю.Макаров, А.М.Коровин, В.С.Лобзин, Б.А.Осетров, Н.Н.Аносов, О.А.Стыкан (Ленинград–Санкт-Петербург), А.П.Зинченко (Харьков), Н.С.Мисюк (Архангельск, Минск), В.Н.Гурьев (Архангельск), Н.И.Команденко (Томск), М.Я.Бердичевский (Краснодар), В.Д.Деменко (Харьков) и др.

3-й этап – нейрофизиологический и нейробиохимический этап развития неврологии с комплексным изучением неврологического больного, характеризуется тесными контактами с многими медицинскими специальностями, созданием новой отрасли – нейрохирургии, внедрением в клиническую практику новых методов исследования и диагностики – рентгенологических (краниография, спондилография, пневмомиелография, пневмоэнцефалография, каротидная и вертебральная ангиография), электрофизиологических (электроэнцефалография, электромиография, электронейромиография).

4-й этап – современный (со второй половины XX в.), который характеризуется широким использованием молекулярно-генетических, нейроиммунологических и нейровизуализационных методов исследования. Действительно революционный переворот в клинической неврологии произвело открытие и внедрение в практику нейровизуализационных методик исследования – компьютерной томографии головного мозга (**Годфри Хаунсфилд**, 1967), магнитно-резонансной томографии головного мозга с сосудистой программой, МРТ позвоночника и спинного мозга, позитронно-эмиссионной томографии, спиральной компьютерной томографии и др., ультразвуковых методов – эхоэнцефалоскопии головного мозга, ультразвуковой транскраниальной допплерографии и ее вариантов.

Успешно развивалась неврология в советский период: работало более 80 кафедральных коллективов и несколько десятков научно-исследовательских институтов и лабораторий, сотрудники которых методично изучали все аспекты клинической неврологии. Уточнялись варианты клинической картины поражений нервной системы, а также особенности патогенеза инфекционных, сосудистых, травматических, опухолевых, наследственно-дегенеративных заболеваний

нервной системы в возрастном аспекте, заложен фундамент нейроэкологии.

В начале третьего тысячелетия в России работает 48 кафедр и курсов по неврологии для обучения будущих врачей, а также около 30 научно-исследовательских учреждений. Всего в России трудится около 15 000 неврологов. Лидерами отечественной неврологии являются академики РАМН Е.И.Гусев, А.А.Скоромец, З.А.Суслина, Н.Н.Яхно, члены- корреспонденты РАМН В.А.Карлов, М.М.Одинак, В.И.Скворцова, а также профессора Москвы: Г.Н. Авакян, А.Н.Бойко, В.Л.Голубев, И.А.Завалишин, С.Н.Иллариошкин, Л.В.Калинина, С.В.Котов, О.С.Левин, М.А.Лобов, В.А.Парфенов, А.С.Петрухин, М.А.Пирадов, Е.Л.Соков, Л.В.Стаховская, А.В.Степанченко, И.Д.Стулин, А.И.Федин, В.И.Шмырев, В.Н.Шток и др.; Ленинграда – Санкт-Петербурга: А.В.Амелин, Е.Р.Баранцевич, С.А.Громов, В.И.Гузева, Н.М.Жулев, Л.Г.Заславский, Н.Н.Иванова, В.М.Казаков, Е.Г.Клочева, И.В.Литвиненко, А.Ю.Макаров, А.А.Михайленко, Б.А.Осетров, В.Г.Помников, Л.А.Сайкова, Н.В.Скрипченко, В.А.Сорокоумов, Н.А.Тотолян, Н.В.Шулешова, М.Л.Чухловина и др.; Казани: Э.И.Богданов, Г.А.Иваничев, М.Ф.Исмагилов, Т.В.Матвеева, Ф.А.Хабиров и др.; Перми: Ю.И.Кравцов, В.В.Шестаков, А.А.Шутов и др.; Нижнего Новгорода: В.Н.Григорьева, А.В.Густов, В.Д.Трошин и др.; Великого Новгорода: Г.Н.Брызжахин; Челябинска: Г.Н.Бельская, Ф.И.Василенко, Ю.С.Шамуров и др.; Ярославля: Н.В.Пизова, Н.Н.Спирин и др.; Уфы: Н.А.Борисова, Р.В.Магжанов, Л.Б.Новикова и др.; Екатеринбурга: В.В.Скрябин, В.А.Широков и др.; Воронежа: А.П.Бурлуцкий, М.А.Луцкий, А.П.Скороходов и др.; Курска: В.Б.Ласков и др.; Пензы: И.И.Кухтевич и др.; Самары: И.Е.Поверенннова и др.; Саратова: О.Н.Воскресенская, И.И.Шоломов и др.; Рязани: А.С.Стариков и др.; Ульяновска: В.В.Машин и др.; Иваново: Л.И.Краснощекова и др.; Ижевска: А.С.Осетров и др.; Кирова: Б.Н.Бейн и др.; Чебоксары: О.А.Морозова; Твери: Н.А.Яковлев; Смоленска: Н.Н.Маслова, Я.Б.Юдельсон и др.; Астрахани: В.В.Белопасов; Ростова-на-Дону: В.А.Балязин и др.; Ставрополя: А.А.Лиев и др.; Петрозаводска: Н.С.Субботина; Новосибирска: Б.М.Доронин, А.П.Иерусалимский, П.И.Пилипенко и др.; Омска: А.Ю.Савченко и др.; Оренбурга: А.М.Долгов; Томска: В.М.Алифирова и др.; Тюмени: Д.Ф.Клушин; Красноярска: С.В.Прокопенко, В.А.Руднев и др.; Кемерово: А.В.Субботин; Новокузнецка: И.Р.Шмидт, А.Г.Чеченин и др.; Иркутска: В.И.Окладников, В.В.Шпрах и др.; Читы: Ю.А.Ширшов; Владивостока: С.Е.Гуляева и др.; Хабаровска: А.М.Хелимский; Якутска: Т.Я.Николаева и др.

Студентам необходимо обстоятельно изучать историю кафедры неврологии своего вуза.

Итак, в современной неврологии всесторонне изучаются все аспекты клинической и экспериментальной неврологии (нейронауки): сосудистые заболевания нервной системы (головного и спинного мозга, периферической нервной системы); нейроинфекции; травмы всех отделов нервной системы; опухоли; наследуемые заболевания нервной и мышечной системы; спондилогенные неврологические расстройства; нейроинтоксикации; эпилепсия, неврозы, экологическая неврология.

Вместе с тем в неврологии имеется еще много нерешенных проблем, не всегда удается излечить пациента при поражении нервной системы. В прошлом бытовало мнение, что невролог «все знает о болезни, но не умеет лечить». Во второй половине прошлого века руководитель Всемирной федерации неврологов англичанин лорд Уолтон образно выразился: «В неврологии много неизлечимых болезней, но болезней, которых нельзя было бы лечить, нет». Для нас естественным является лечение не болезни, а больного.

Мозг человека еще полностью сам себя не раскрыл, поэтому для будущих специалистов-неврологов сохраняется широкий фронт исследовательской деятельности.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ВВЕДЕНИЕ

Нервная система человека – действительно наиболее сложно организованная и функционирующая материя на планете. Это интегративный аппарат, воспринимающий и анализирующий воздействия внешней и внутренней среды, формирующий и реализующий ответную реакцию организма. Нервная система обеспечивает взаимодействие организма с окружающей средой и его адаптацию к изменяющимся условиям этой среды. Если все органы и системы организма человека призваны ее обслуживать, то по законам обратной связи нервная система обеспечивает согласованную их деятельность.

В филогенезе можно наблюдать несколько этапов развития нервной системы:

I этап – диффузная (сетевидная) нервная система (гидроидные);

II этап – узловая нервная система (круглые, кольчатые, многощетинковые, малощетинковые черви);

III этап – трубчатая нервная система (хордовые) с сегментарным нервным аппаратом.

Для восприятия стимулов внешней среды на ранних этапах формирования нервной системы нервные клетки располагались на поверхности. Такое расположение нервных клеток делает их легко уязвимыми, к тому же они не способны к делению. Поэтому в дальнейшем эволюционная стратегия по отношению к нервной системе шла по пути размещения нервных клеток вне досягаемости повреждающих факторов – была сформирована мощная защита в виде костного черепа и позвоночника. На поверхностных тканях организма остаются рецепторы и отростки нервных клеток. Повреждение таких отростков при интактной нервной клетке способно к восстановлению структуры и функции.

В эмбриогенезе человека уже на 4-й неделе на уровне головного конца медуллярной трубки формируются 3 первичных мозговых пузыря: задний (ромбовидный), средний и передний. Из заднего мозга в дальнейшем формируются продолговатый мозг, мост мозга и мозжечок; из среднего мозга – ножки мозга и четверохолмие. На 6-й неделе передний мозг делится еще на 2 мозговых пузыря: конечный мозг (телэнцефалон), из которого формируются полушария большого мозга и часть базальных ганглиев, обонятельный мозг, передняя часть гипоталамуса, и промежуточный мозг (диэнцефалон). Из промежуточного мозга с каждой стороны формируются нервные элементы глазного яблока, а также таламус, метаталамус, эпиталамус, бледный шар, задняя часть гипоталамуса.

Полость задней части медуллярной трубки трансформируется в центральный канал спинного мозга, в заднем мозге образуется IV желудочек, в среднем – водопровод мозга, в промежуточном – III желудочек, в конечном мозге – боковые желудочки.

Единую нервную систему принято делить по топографическому принципу на центральный и периферический отделы. К центральному относятся головной и спинной мозг, к периферическому – корешки спинномозговых нервов, ганглии, сплетения и сами нервы и их окончания.

Нейрон и его микроструктуры. Клетки глии

Структурной единицей нервной ткани является ***нейрон*** (нейроцит) – нервная клетка с ее отростками (рис. 1). Тела нейронов имеют различную форму (округлую, треугольную, многоугольную), размеры их варьируют от 4–5 до 120 мкм.

Тело нейрона покрыто оболочкой (цитолеммой). Она обеспечивает барьерную (препятствует проникновению в клетку чужеродных веществ), транспортную (поступление необходимых и выход неутилизированных веществ) и информационную (обмен информацией между клеткой и внеклеточной средой) функции. Цитолемма способна проводить нервный импульс и содержит белковые структуры для хеморецепторной функции.

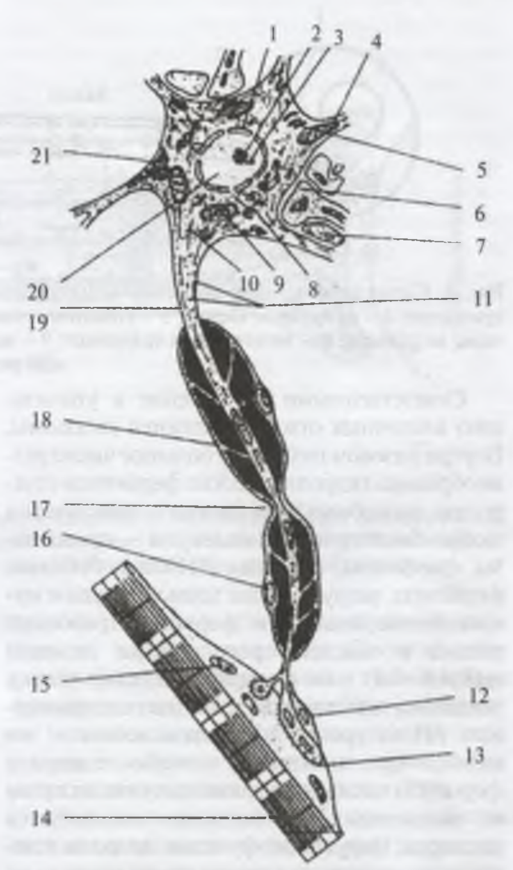


Рис. 1. Схема строения нейрона: 1 – ядро; 2 – ядрышко; 3 – сателлит ядрышка; 4 – дендрит; 5 – эндоплазматическая сеть с гранулами РНК (базофильное вещество); 6 – синаптическое окончание; 7 – ножка астроцита; 8 – пластинчатый комплекс (аппарат Гольджи); 9 – митохондрия; 10 – аксонный холмик; 11 – нейрофибриллы; 12 – шванновская клетка в области нервно-мышечного синапса; 13 – нервно-мышечное соединение; 14 – мышца; 15 – ядро мышечной клетки; 16 – ядро шванновской клетки (леммоцита); 17 – перехват узла (Ранвье); 18 – миелиновая оболочка; 19 – осевоцилиндрический отросток (аксон); 20 – гранулы ДНК; 21 – липофусцин.

При окраске по Нисслю видно, что примерно в центре тела нейрона находится ядро, которое содержит большое количество дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), входящей в состав хромосом. Заключенная в ней генетическая информация определяет основные свойства нейрона и регуляцию синтеза белков. В ядре расположено ядрышко, в состав которого входит большое количество рибонуклеиновой кислоты (РНК).

В цитоплазме различают ряд органелл: нейрофибриллы, нейротрубочки, базофильное нисслевское (тигроидное) вещество, митохондрии, эндоплазматическая сеть, лизосомы, пластинчатый комплекс, синаптические пузырьки, пигмент и др., которые выполняют определенные функции.

Нейрофибриллы в виде сети из тонких белковых нитей выполняют опорную функцию. Нейротрубочки обеспечивают транспортировку веществ в нейроне. Базофильное вещество относится к лабильным компонентам нервной клетки и зависит от ее функционального состояния. В покое клетки (во время отдыха, сна) базофильное вещество накапливается, глыбки становятся крупными, увеличивается интенсивность базофилии (гиперхроматоз). При активном функционировании нейрона базофильное вещество распыляется и исчезает (хроматолиз). Это вещество содержится как в теле клетки, так и в дендритах, но не обнаруживается в аксонах. При электронной микроскопии базофильное вещество представляет собой скопление цистерн гранулярного эндоплазматического ретикулума с большим количеством рибосом.

Рибосомы гранулярного (зернистого) эндоплазматического ретикулума (цитоплазматической сети) непрерывно синтезируют различные белки (структурные, регуляторные, рецепторные, нейрокринные), транспортные РНК доставляют аминокислоты, а матричная РНК (содержит генетический код) обусловливает объединение определенных аминокислот в строгой последовательности. Эти белки сортируются и направляются по назначению в отростки нейрона для возмещения израсходованных аппаратом Гольджи (замкнутые плоские цистерны, плотно прилегающие друг к другу).

Митохондрии являются главными энергетическими структурами, в которых синтезируется огромное количество молекул АТФ. Основная роль митохондрий связана с работой клетки по образованию энергии из глюкозы (аэробный путь расщепления сахара – клеточное дыхание). Митохондрии имеют два слоя мембран. Внутренняя мембрана имеет отношение к синтезу АТФ (источник энергии в живой клетке). Внутри митохондрий содержится концентрированный раствор ферментов, участвующих в образовании АТФ в ходе окисления глюкозы. Митохондрии имеют свой собственный геном. Они функционируют несколько суток, а затем обновляются путем деления.

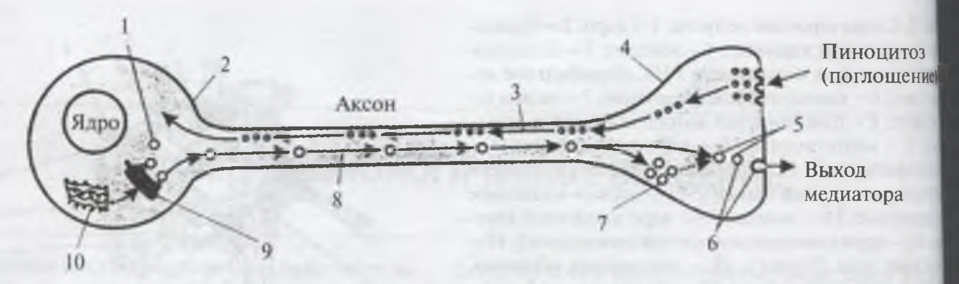


Рис. 2. Схема аксонального транспорта: 1 – скопление пузырьков; 2 – тело клетки; 3 – ретроградн транспорт; 4 – окончание аксона; 5 – синаптические пузырьки; 6 – пузырьки, выделяющие медиатор; 7 – запас медиатора; 8 – антеградный транспорт; 9 – аппарат Гольджи; 10 – шероховатый эндоплазматичес-кий ретикулум.

Ответственными за удаление и утилизацию клеточных отходов являются лизосомы. Внутри лизосом находится большое число разнообразных гидролитических ферментов (гидролаз), способных гидролизовать практически любые биологические молекулы – протеиназы, фосфатазы, эстеразы, ДНКазы, РНКазы, ферменты, разрушающие полисахариды и мукополисахариды. Эти ферменты работают только в кислой среде внутри лизосом (рН 4,5–5,0) и не переваривают саму клетку, поскольку вне лизосом в клетке поддерживается рН на уровне 7,3. Пероксисомы – это мембранные пузырьки, которые содержат ферменты оксидазы, удаляющие отходы путем их окисления. Для окисления используется кислород. Нарушение функции лизосом и пероксисом приводит к накоплению в нейронах продуктов распада, расстройству внутриклеточного транспорта и даже гибели клетки.

В отличие от других клеток, в нейронах имеется множество более или менее длинных отростков. От тела клетки отходит несколько коротких ветвящихся цитоплазматических отростков – *дендритов* и один маловетвящийся длинный осевоцилиндрический отросток – *аксон*. Под микроскопом аксон распознают по отсутствию в нем тигроидного вещества, тогда как в дендритах, по крайней мере в начальной их части, оно имеется. Жизненно важным для нейрона является внутриклеточный транспорт, особенно *аксональный транспорт* (учитывая, что аксон имеет длину до нескольких десятков сантиметров): антероградная доставка пузырьков со «строительными материалами», медиаторами и другими информационными молекулами, а также ретроградная доставка пузырьков с клеточными отходами и информационными молекулами (рис. 2).

Аксональный транспорт должен обеспечивать энергией аксон по всей его длине за счет продольной миграции митохондри в прямом и обратном направлении по аксону. Аксональный транспорт осуществляется специальными молекулами сократительны белков (актин, миозин, тубулин и др.). Нарушение работы этих молекул, вследствие их собственной аномалии или расстройства регуляции их деятельности, неизбежно приводит к заболеванию всего нейрона. Важно отметить наличие особого цитоскелета аксона: это микротрубочки, протянутые вдоль аксона и соединенные между собой коротким перемычками; микроволоконца и специализированные нейроволоконца (рис. 3). Вдоль цитоскелета располагаются пузырьки, заполненные различными медиаторами, ферментами, регуляторными пептидами, продуктами распада белков и липидных молекул. Цитоскелет медленно (со средней скоростью 2 мм/сут.) продвигается по аксону в антеградном направлении (от тела нейрона к аксональной терминали), как бы «растет» без удлинения аксона. Этим обеспечивается постоянное обновление аксона и поддержание его в работоспособном состоянии.

Известно, что нейрон является единственной клеткой организма, которая может существовать в течение всей жизни человека. В старости человек умирает с теми нейронами, с которыми появился на свет. К моменту рождения ребенка по генетической программе имеется около 150 млрд нейронов. В течение всей последующей жизни новые нейроны не образуются, происходит лишь постепенное уменьшение их числа за счет постоянного уничтожения неправильно работающих клеток (апоптоз – запрограммированная гибель нейронов). Мозг как бы самоочищается от клеток, вносящих помехи в его стабильное функционирование. Считается, что мозг взрослого человека ежедневно теряет до 150 тыс. нейронов. Это значит, что за 70 лет

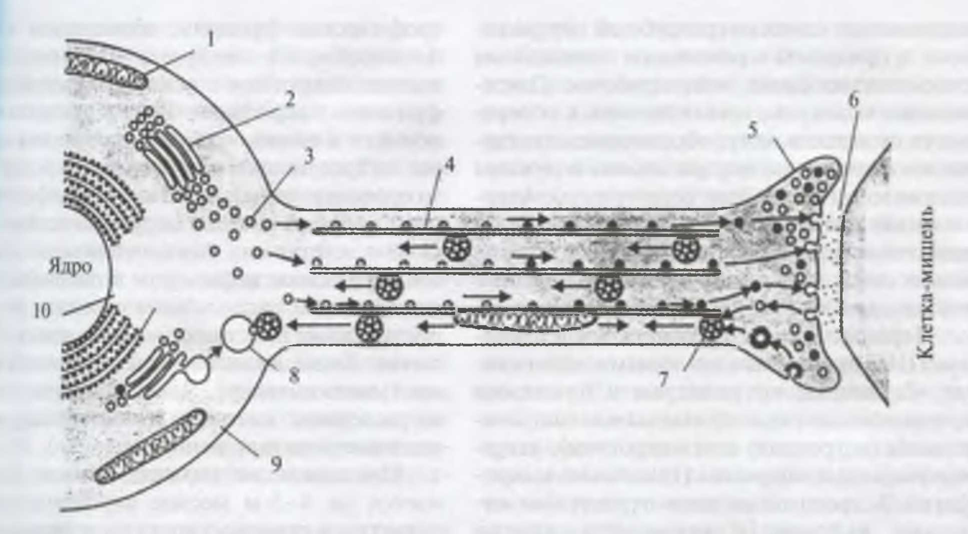


Рис. 3. Схема микротрубочек в аксональном транспорте в нейроне: 1 – митохондрия; 2 – аппарат Гольджи; 3 – пузырек; 4 – микротрубочка; 5 – синаптическое окончание; 6 – медиатор; 7 – мультивезикулярное тельце; 8 – лизосома; 9 – тело клетки; 10 – шероховатый эндоплазматический ретикулум.

(25 550 дней) жизни человека в норме теряется в общей сложности около 3 млрд 832 млн 500 тыс. нейронов, т.е. 2,5% от 150 млрд имеющихся при рождении. В последние годы предпринимаются попытки получать из родоначальных стволовых клеток путем генной стимуляции новые нейроциты, например, при паркинсонизме, тяжелой черепно-мозговой травме у новорожденных и детей.

Скорость аксонального транспорта цитоскелета определяет и скорость регенерации нервных волокон, которая соответствует 1–2 мм/сут. Если представить себе, что длина аксона α-мотонейрона, идущего к мышцам стопы (от поясничного утолщения спинного мозга), составляет 1 м (т.е. 1000 мм), то для регенерации такого аксона после разрыва потребуется от 1,5 до 2 лет. Другие микроструктуры аксоплазмы (такие, как пузырьки различного назначения и величины, митохондрии) транспортируются с большей скоростью, составляющей 200–400 мм/сут. Митохондрии совершают маятникоподобные экскурсии, транспортируясь антеградно, а затем ретроградно и осуществляют энергетическое обеспечение аксона по всей его длине. С такой же скоростью антеградно из тела клетки к окончанию аксона транспортируются питательные материалы – белки, липиды и др., а ретроградно (с периферии аксона к телу нейрона) направляются продукты распада белков и липидов, которые и информируют центральный аппарат нейрона о необходимости синтеза новых «строительных белков» и липидов для восполнения их распада на периферии клетки. Поступающие с периферии ретроградным транспортом фрагменты разрушенных молекул становятся мощным стимулятором синтеза в теле клетки тех белков и липидов, продуктами распада которых они и являются.

Итак, аксональный транспорт осуществляет не только постоянную замену разрушенных молекул на новые, но и проводит это строго дозированно, т.е. из тела клетки на периферию аксона направляется ровно столько вновь синтезированных молекул белков и липидов, сколько их было разрушено в аксональном окончании. Другими словами, количественная и скоростная характеристики синтеза в нервной клетке определяются интенсивностью и скоростью молекулярного распада (катаболизма) на периферии аксона, при этом аксональный транспорт (ретро- и антеградный) играет здесь решающую роль.

Пузырьки с медиаторами и ферментами, участвующими в их метаболизме, транспортируются с наибольшей скоростью – 400–3000 мм/сут., поскольку они должны участвовать в относительно скоростном процессе молекулярной медиации нервного импульса в синаптическом аппарате. Предполагают, что на поверхности микротрубочек располагаются особые молекулы двигательного фермента, осуществляющие маховые движения, наподобие движений ресничкового аппарата эпителиальных клеток слизистой оболочки дыхательных путей. Такие «взмахи» и обеспечива-

ют движение самих микротрубочек внутри аксона и пузырьков с различным содержимым относительно самих микротрубочек. Двигательные молекулы, присоединяясь к поверхности пузырьков, могут обеспечивать их независимое движение внутри аксона в нужном направлении (анте- или ретроградно). Аксональный транспорт относится к медленным клеточным процессам, его скорость существенно ниже скорости проведения нервного импульса (в 30–40 млрд раз и более).

Нервные клетки и их отростки в пределах ЦНС окружены глиальными элементами. Различают по размерам и функциям три основных типа глиальных клеток: *астроциты* (астроглия, или макроглия), *олигодендроциты* и *микроглия* (глиальные макрофаги). Астроциты своими отростками оплетают нейроны и капилляры, клетки эпендимной выстилки желудочков головного мозга и центрального канала спинного мозга, обеспечивая транспортную функцию гематоэнцефалического барьера (из крови в нервную клетку и обратно) и гематоликворного барьера (молекулярный обмен между кровью и ликвором). В процессе эмбрионального развития из астроцитарного ростка образуется радиальная глия мозговых пузырей, имеющая большое значение как своеобразный морфологический ориентир для миграции нейронов. На стадии раннего нейроонтогенеза астроциты несут в себе генетическую информацию, влияющую на дифференциацию и специализацию молодых нейронов. Астроглия участвует в синтезе иммунных медиаторов: цитокинов, циклический гуанозинмонофосфат, оксид азота, которые передаются нейронам в синтезе глиальных ростовых факторов, участвующих в трофике и репарации нейронов. Астроциты реагируют на увеличение синаптической концентрации нейротрансмиттеров и изменение электрической активности нейронов путем динамики внутриклеточной концентрации ионов кальция. Это создает всплеск (волну) миграции ионов кальция между астроцитами, что воздействует на состояние многих нейронов. Олигодендроциты значительно более распространены в белом веществе мозга, они ответственны в первую очередь за образование миелина. Олигодендроцитов называют клетками-сателлитами нейронов, поскольку они располагаются вокруг тел нервных клеток. Очевидно, олигодендроциты выполняют в мозге трофические функции, обеспечивая жизнеспособность нейрона. Наименьшие клетки микроглии в основном выполняют функцию макрофагов. Если в пределах головного и спинного мозга осевые цилиндры нейронов окутаны олигодендроглией, то отростки нервных клеток в периферической нервной системе окружены шванновскими клетками, гомологичными глии. Между осевым цилиндром и шванновскими клетками расположена слоистая липопротеиновая пластинка – миелиновая оболочка. Такие волокна называют мякотными (миелиновыми). Часть волокон почти не содержит миелина (безмякотные или маломиелинизированные волокна).

Миелинизация нервных волокон начинается на 4–5-м месяце внутриутробного развития и протекает строго упорядоченно: в первую очередь миелинизируются филогенетически старые структуры, позже всего завершается миелинизация филогенетически наиболее молодых отделов. Установлено, что боковые и задние канатики спинного мозга, вестибулярные нейроны, червь мозжечка, нижние оливы, таламус, гиппокамп в основном завершают миелинизацию в период эмбриогенеза; пирамидная система – в течение 1-го года жизни, при ее миелинизации появляется возможность самостоятельно ходить и совершать целенаправленные произвольные движения конечностями. В нейронах коры лобной, теменной и височной долей головного мозга процесс миелинизации начинается только после рождения. Миелинизация областей мозга, участвующих в формировании эмоционально-психических функций, завершается лишь к 12–13 годам.

Процесс миелинизации начинается вблизи тел нейронов и продвигается вдоль аксона в белое вещество (дендриты лишены миелиновой оболочки). Миелин состоит из белково-липидных соединений – холестерина, фосфолипидов, цереброзидов, белковых веществ и др. В пределах головного и спинного мозга миелин образуется олигодендроцитами, а на уровне периферической нервной системы – шванновскими клетками (леммоцитами). Поэтому миелин центральной и периферической нервной системы обладает различными антигенными свойствами, что определяет характер клинических проявлений заболеваний инфекционно-аллергического происхождения (рассеянный склероз, лейкоэнцефалит, ост-

рая демиелинизирующая полирадикулонейропатия Гийена–Барре–Штроля и т.п.).

Миелиновая оболочка обладает электроизолирующим свойством. Существует прямая зависимость между толщиной этой оболочки и скоростью проведения импульсов. Волокна с толстым слоем миелина проводят импульсы со скоростью от 70 до 140 м/с, в то время как проводники с тонкой миелиновой оболочкой – со скоростью около 1 м/с. Безмякотные волокна проводят нервные импульсы еще медленнее (0,3–0,5 м/с).

В соответствии с *законом динамической поляризации нейрона* нервные импульсы распространяются обычно в одном направлении – по дендритам к телу нейрона (целлулепетально), а от него – по аксону (целлулефугально).

Имеется несколько закономерностей в проведении возбуждения по нервному волокну: при его раздражении возбуждение по нерву распространяется в обе стороны с одинаковой скоростью и без феномена затухания или декремента; возбуждение распространяется по нервным волокнам изолированно и только при анатомической и физиологической целостности волокна (при травме поверхностной мембраны нервного волокна – перерезка, сдавление инфильтратом воспаления и отеком окружающих тканей, нарушается проведение раздражения), потенциал действия волокна имеет одинаковую амлитуду очень длительное время (нервное волокно практически не утомляется), скорость проведения возбуждения различна в функционально разных волокнах и определяется электрическим сопротивлением внутри- и внеклеточной среды, мембраны аксона и диаметром нервного волокна (скорость возрастает с увеличением диаметра волокна).

Нервный импульс имеет электрическую природу и распространяется по поверхности аксона и дендритов. В немиелинизированном волокне импульс идет по мембране отростка – пробегает волна деполяризации–реполяризации. В покое внутренняя поверхность плазмолеммы заряжена отрицательно по отношению к наружной: в тканевой жидкости более высока концентрация ионов Na^+, K^+. Стимуляция какого-либо участка аксона вызывает деполяризацию мембраны, она становится проницаемой для ионов натрия, которые устремляются в клетку, и этим создается избыток положительно заряженных ионов в цитоплазме. Она приобретает положительный заряд, а наружная поверхность – отрицательный. Возникшая разность потенциалов возбуждает соседний дистальный участок и так вплоть до синапса. На уровне исходного участка индуцируется процесс реполяризации путем включения натриево-калиевого насоса для переноса ионов через мембрану против градиента концентраций.

В миелинизированных волокнах аксолемма соприкасается с тканевой жидкостью только в перехватах Ранвье (в остальных участках она отделена миелином). Следовательно, процесс деполяризации–реполяризации может происходить только в перехватах Ранвье. Этот процесс индуцирует местные токи, которые перескакивают до следующего перехвата (такое прохождение тока называется сальтаторным). Электрический ток проходит значительно быстрее, чем ионный (почти в 50 раз).

Нервные клетки соединяются друг с другом только путем информационного контакта – *синапса* (греч. synapsis – соприкосновение, схватывание). Полного слияния между аксоном одного нейрона и телом или дендритом следующего не происходит – между ними находятся так называемые синаптические щели. В синапсах содержатся химические передатчики возбуждения – медиаторы. На поверхности тела нейрона и каждого из его отростков может быть несколько синаптических межклеточных контактов. Поэтому общее число синапсов здорового и работающего нейрона нередко достигает 10 тыс. и более. Особенностью нервной системы является главенствующая функциональная роль межнейрональных связей, а не абсолютное число нервных клеток. Определенное число эффективно работающих нейронов, благодаря дополнительному ветвлению своих дендритов и увеличению территории образованных ими контактов, может успешно выполнять функции значительно большего числа нейронов. Отсюда – высокие компенсаторные возможности нервной системы, ее удивительная пластичность, особенно головного мозга в детском возрасте.

Синаптические контакты могут образовываться между аксоном и телом клетки, аксоном и дендритом, аксоном и аксоном, между дендритами двух и более нервных клеток, дендритами и телом клетки. При проведении нервного импульса с одной клетки на другую (клетку-мишень) электрический сигнал, пришедший к синапсу по аксону одной клетки, трансформируется в биохимический: в синаптическую щель выделяется биохими-

ческий посредник – медиатор, достигающий мембраны клетки-мишени примерно за 1 мс и возбуждающий в ней новый электрический сигнал, который, в свою очередь, распространяется по аксону этой клетки-мишени к какому-то следующему нейрону. Надо особо отметить, что по мембране аксона возбуждение может распространяться в обоих направлениях – и от тела клетки, и обратно. Именно синапс обеспечивает однонаправленное распространение нервного импульса с иннервирующего нейрона на клетку-мишень и блокирует его проведение через синапс обратно от клетки-мишени к пришедшему к ней аксону. Именно синапсы лежат в основе многоуровневой и многоканальной организации функционирования нервной системы человека, ее объективного и строго индивидуального восприятия окружающей действительности и адекватного реагирования на внешние воздействия.

Синаптический аппарат весьма сложен в структурном и функциональном отношении. Биохимический тип синапса определяется по молекулам медиатора, которые выделяются (кринируются) в синаптическую щель под влиянием электрического импульса, и их сродством к специфическим рецепторам для приема медиатора на постсинаптической мембране. Нейроны, способные кринировать один и тот же медиатор (например, дофамин, норадрена-

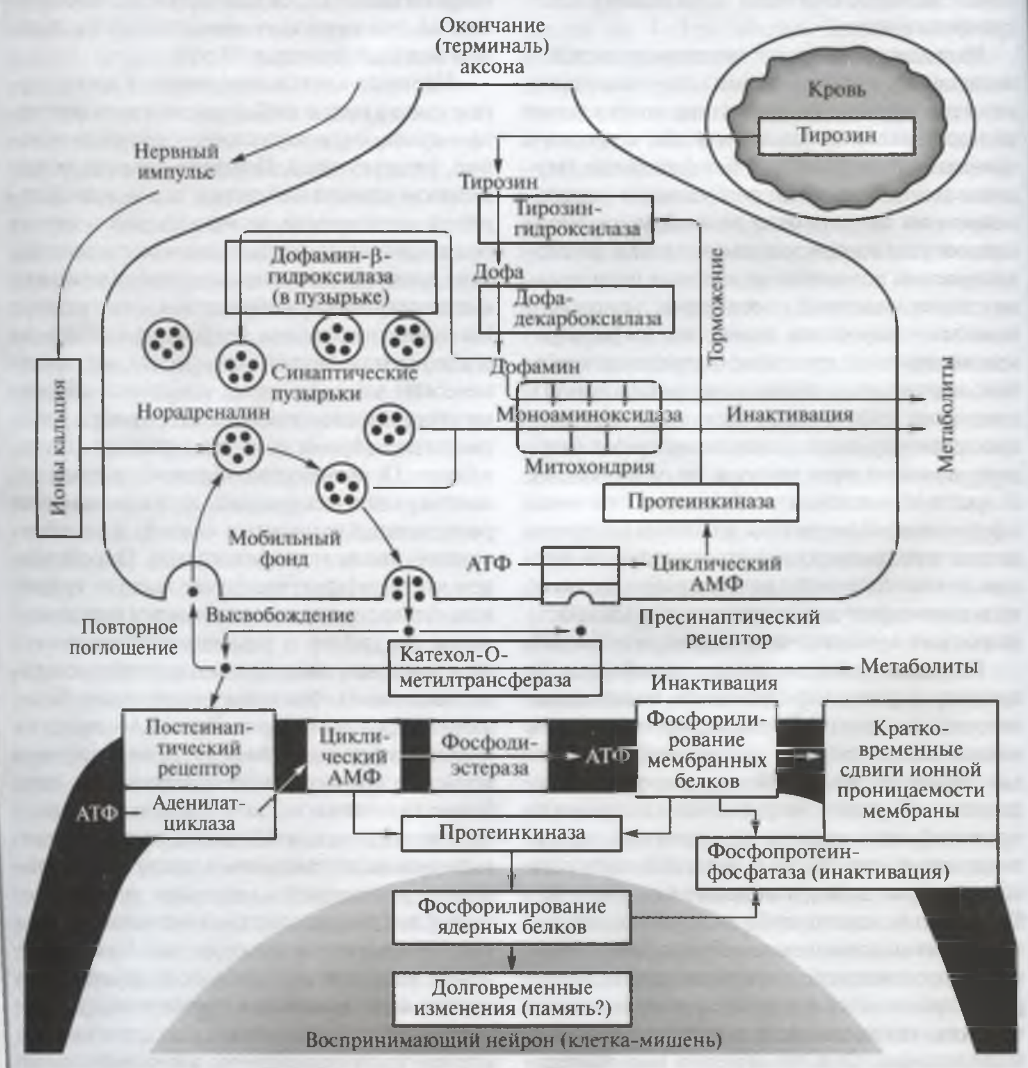


Рис. 4. Строение и функция норадреналинергического синапса (И.А.Скворцов, Н.А.Ермоленко).

лин, ацетилхолин, серотонин или какой-либо другой), так же как и нейроны, располагающие мембранными рецепторами к данному медиатору, объединяются в так называемые *эргические системы*: соответственно – дофаминергическую, норадреналинергическую, ацетилхолинергическую, серотонинергическую и т.п. Эргическую систему определяют нейроны, расположенные в разных отделах нервной системы и способные обеспечивать специфическую реакцию на медиатор или другой молекулярный посредник передачи информации в нервной системе (нейротрансмиттер, нейромодулятор и др.). Упрощенная схема сложного биохимического механизма работы норадреналинергического синапса приведена на рисунке 4.

Нейротрансмиттеры передают сигналы в синапсах как между самими нейронами, так и с исполнительными органами (мышечные, железистые клетки). Нейромодуляторы пресинаптические и постсинаптические. Первые влияют на количество высвобождаемого нейротрансмиттера или его обратный захват нейроном. Постсинаптические нейромодуляторы регулируют чувствительность рецепторов. Нейромодуляторы регулируют уровень возбудимости в синапсах и способны изменять эффект нейротрансмиттеров. Многие нейроны функционируют с помощью нескольких нейроактивных субстанций, однако при их стимуляции высвобождают только один нейротрансмиттер. Вместе с тем один и тот же нейротрансмиттер в зависимости от типа постсинаптического рецептора может вызывать возбуждающий или тормозный эффект. Некоторые нейротрансмиттеры, например дофамин, могут функционировать и как нейромодуляторы.

По содержанию нейротрансмиттеров ***нейроны*** делятся на ***катехоламинергические*** (содержат дофамин, адреналин или норадреналин – синтезирующиеся из аминокислоты тирозина), ***серотонинергические*** (серотонин образуется из аминокислоты триптофана), ***гистаминергические*** (гистамин метаболизируется из аминокислоты гистидина), ***холинергические*** (ацетилхолин влияет на сокращение скелетной мускулатуры), ***аминацидергические*** (возбуждающие для глутаминовой и аспарагиновой кислот, тормозные – для гамма-аминомасляной кислоты и глицина), к которым относятся *глутаматергические, аспартатергические, ГАМК-ергические и глицинергические нейроны;* ***пептидергические*** (*субстанция-Р-содержащие* нейроны, *ВИП-содержащие* нейроны [ВИП – вазоактивный интестинальный полипептид]), *бета-эндорфинсодержащие* нейроны, *энкефалинергические* нейроны, *оксид азота* – полифункциональный физиологический регулятор со свойствами нейротрансмиттера, который не резервируется в синаптических везикулах нервных окончаний и высвобождается в синаптическую щель путем свободной диффузии, а не по механизму экзоцитоза.

В целом строение тел нейронов и их отростков весьма разнообразно, в соответствии с различиями выполняемых функций. Имеются нейроны рецепторные (чувствительные, вегетативные), эффекторные (двигательные, вегетативные) и сочетательные. Из цепи таких нейронов строятся рефлекторные дуги. В основе каждого рефлекса лежит восприятие раздражения, переработка его и перенос на реагирующий орган, например на мышцу. Элементы нервной системы, которые превращают раздражение в ответную реакцию, именуются *рефлекторной дугой*. Строение ее может быть как простым, так и очень сложным, включающим в себя афферентные и эфферентные системы.

Афферентные системы – восходящие проводники спинного и головного мозга, несущие импульсы от всех тканей и органов, от органов чувств. Система, включающая специфические рецепторы, проводники от них и их проекцию в коре мозга, определяется понятием *анализатор*. Он выполняет функции анализа и синтеза раздражений, «...т.е. первичного разложения целого на части, единицы и затем постепенного сложения целого из единиц, элементов» (И.П.Павлов).

Эфферентные системы начинаются от многих отделов головного мозга: коры больших полушарий, подкорковых узлов, подбугорной области, мозжечка, стволовых структур (в частности, от тех отделов ретикулярной формации, которые оказывают влияние на сегментарный аппарат спинного мозга). Многочисленные нисходящие проводники от этих образований головного мозга подходят к нейронам сегментарного аппарата спинного мозга и далее следуют к исполнительным органам: поперечнополосатой мускулатуре, желе-

Раздел I. ПРОПЕДЕВТИКА КЛИНИЧЕСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

МЕТОДИКИ ИССЛЕДОВАНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И СИМПТОМЫ ИХ НАРУШЕНИЙ

Глава 1. РЕФЛЕКСЫ И МЕТОДИКИ ИХ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение нервной системы имеет ряд особенностей и методических приемов, не применяемых в других медицинских специальностях. Не прибегая к хирургическим инструментам, нельзя увидеть у человека ни мозга, ни периферических нервов. Исключение составляют сетчатка глаза и диск зрительного нерва. Они являются видоизмененной частью мозга, их можно осмотреть с помощью офтальмоскопа. В основном же в клинике приходится изучать отдельные функции нервной системы, обнаруживать их патологические изменения, выявлять симптомы заболеваний. Анализ их позволяет определить местоположение патологического очага, иными словами — установить топический диагноз.

В клинике нервных болезней приходится прибегать и к уже известным общеклиническим приемам исследования, таким как пальпация, перкуссия, аускультация. У неврологических больных надо изучать состояние внутренних органов, костно-мышечной системы, так как между клинической неврологией и внутренней медициной существует самая тесная взаимосвязь. Кроме того, возникает необходимость пальпировать мышцы и расположенные близко под кожей нервы, а также череп и позвоночник. При ряде заболеваний приходится проводить перкуссию и аускультацию черепа. Однако основным методом является исследование различных функций нервной системы. Вот почему требуется глубокое знание как этих функций, так и строения обеспечивающих их анатомических структур.

Функциональной единицей нервной деятельности является рефлекс. *Рефлекс* — это ответная реакция на раздражение, осуществляемая нервной системой. Деятельность нервной системы слагается из непрерывно возникающих реакций на возбуждающие факторы из внешней и внутренней среды. Рефлексы делят на безусловные и условные.

Безусловные рефлексы являются наследственно передаваемыми, присущими всему виду, их дуги формируются к моменту рождения и сохраняются в течение всей жизни. Однако они могут изменяться под влиянием болезни.

Условные рефлексы возникают в ходе индивидуального развития и накопления новых навыков. Выработка новых временных связей зависит от меняющихся условий среды. Условные рефлексы создаются на базе безусловных и формируются в мозге с участием его высших отделов.

Учение о рефлексах дало очень много для понимания сущности нервной деятельности. Однако сам рефлекторный принцип не мог объяснить многие формы целенаправленного поведения. За последние годы понятие о рефлекторных механизмах дополнилось представлением о роли потребностей в организации поведения. В настоящее время стало общепринятым представление о том, что поведение животных организмов, в том числе и человека, носит активный характер и определяется не столько внешними раздражениями, сколько планами и намерениями, возникающими под влиянием определенных потребностей.

Эти новые представления получили свое выражение в физиологических концепциях «функциональной системы» П.К.Анохина или «физиологической активности» Н.А.Бернштейна. Сущность этих концепций сводится к тому, что мозг может не только адекватно отвечать на внешние раздражения, но и предвидеть будущее, активно строить планы своего поведения и реализовать их в действии. Представления об «акцепторе действия», или «модели потребного будущего», меняют наше понимание характера деятельности нервной системы, позволяют говорить об «опережении действительности». Знание этих концепций необходимо при изучении многих сторон нервной деятельности, особенно в поведенческом плане.

Возвращаясь к рассмотрению основных механизмов, нарушение которых приводит к появлению тех или иных двигательных дефектов, рассмотрим механизмы простейших безусловных рефлексов, участвующих в реализации двигательных актов.

Дуги безусловных рефлексов замыкаются в сегментарном аппарате спинного мозга и мозгового ствола, могут замыкаться и выше, например, в подкорковых ганглиях или в коре. Рефлекторная дуга простейших рефлексов состоит из двух нервных клеток, но может слагаться из трех и более. Если дуга спинального рефлекса образована двумя нейронами, то первый из них представлен клеткой спинномозгового ганглия, а второй — двигательной клеткой (мотонейроном) переднего рога спинного мозга. Дендрит клетки спинномозгового ганглия имеет значительную длину, он идет на периферию, составляя чувствительное волокно того или иного нервного ствола. Заканчивается дендрит особым приспособлением для восприятия раздражения — *рецептором*. Аксон клетки спинномозгового ганглия входит в состав заднего корешка; это волокно доходит до мотонейрона переднего рога и с помощью синапса устанавливает контакт с телом клетки или с одним из ее дендритов. Аксон этого нейрона входит в состав переднего корешка, затем соответствующего двигательного нерва и заканчивается двигательной бляшкой в мышце.

Следует знать терминологическое обозначение отдельных звеньев рефлекторной дуги. Клетка спинномозгового ганглия со своими отростками именуется *рецепторной*, иначе — *афферентной*, или центростремительной частью рефлекторной дуги, а мотонейрон переднего рога — *эффекторной*, эфферентной, или центробежной, ее частью. Если рефлекторная дуга имеет три нейрона, то третий нейрон оказывается *вставочным* между нейронами рецепторным и эффекторным. Вставочный нейрон составляет *сочетательную* часть рефлекторной дуги.

В качестве примера рассмотрим дугу коленного рефлекса, постоянно исследуемого у больных в клинике. Рефлекс вызывается ударом неврологического молоточка по lig. patellae. В ответ сокращается четырехглавая мышца бедра и происходит разгибание (легкий взмах) голени. Дуга этого безусловного рефлекса состоит из двух нейронов (рис. 1.1). Она замыкается на

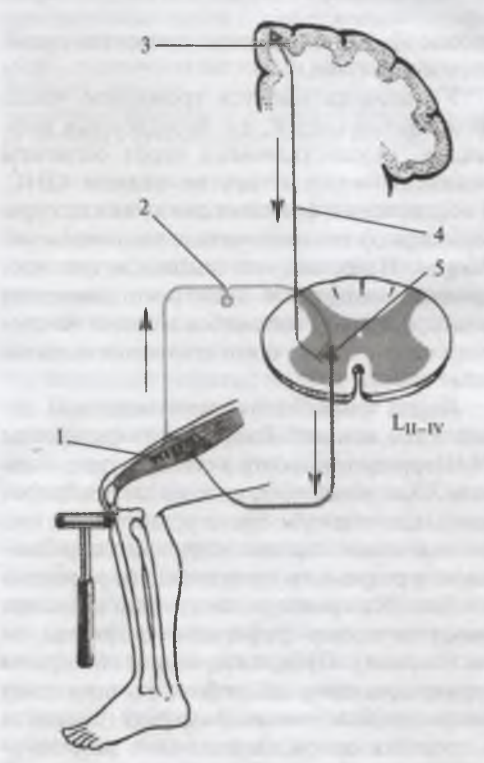


Рис. 1.1. Схема дуги коленного рефлекса: 1 — спиралевидный рецептор мышечного веретена; 2 — клетка спинномозгового ганглия; 3 — центральный двигательный нейрон (клетка Беца прецентральной извилины головного мозга); 4 — пирамидная система; 5 — периферический двигательный нейрон (α-мотонейрон).

Таблица 1.1

Уровни замыкания дуг глубоких и поверхностных рефлексов

Рефлекс	Мышцы	Нервы	Сегменты спинного мозга
Сгибательно-локтевой	M. biceps brachii	N. musculocutaneus	C_V–C_{VI}
Разгибательно-локтевой	M. triceps brachii	N. radialis	C_{VII}–C_{VIII}
Карпорадиальный	Mm. pronatores, flexores digitorum, brachioradialis, biceps	Nn. medianus, radialis, musculocutaneus	C_V–C_{VIII}
Брюшной верхний	Mm. transversus, obliquus, rectus	Nn. intercostalis	Th_{VI}–Th_{VIII}
Брюшной средний	M.abdominis	Nn. intercostalis	Th_{IX}–Th_X
Брюшной нижний	M.abdominis	Nn. intercostalis	Th_{XI}–Th_{XII}
Кремастерный	M. cremaster	N. genitofemoralis	L_I–L_{II}
Коленный	M. quadriceps	N. femoralis	L_{II}–L_{IV}
Ахиллов	M. triceps surae	N. tibialis (ischiadicus)	S_I–S_{II}
Подошвенный	Mm. flexores digitorum pedis	N. ischiadicus	L_V–S_I
Анальный	M. sphincter ani	Nn. anococcygei	S_{IV}–S_V

уровне II–IV поясничных сегментов спинного мозга (табл. 1.1).

У человека имеется громадное число врожденных связей, т.е. безусловных рефлексов, осуществляемых через сегменты спинного мозга и другие отделы ЦНС. В обеспечении функции движения важную роль играют так называемые *тонические рефлексы*. Известно, что мышца и вне восприятия импульсов активного движения (расслабленная) находится в какой-то степени сокращения, и это состояние называют ее *тонусом*.

Какой физиологический механизм лежит в его основе? Вопрос этот физиологи (Ч.Шеррингтон и сотр.) стали изучать в начале XX в. в эксперименте на децеребрированных животных. Было установлено, что растягивание мышцы встречает сопротивление в результате наступающего ее напряжения. Это явление получило название «миотатического рефлекса» (рефлекса на растяжение). Предложен и другой термин «проприоцептивный рефлекс», поскольку раздражение и ответный эффект находятся в пределах самой мышцы (лат. proprius – собственный).

В течение 1950–1970-х гг. в электрофизиологических экспериментах на животных был установлен ряд новых данных о физиологии и патологии двигательной функции, в частности и по вопросу о мышечном тонусе. Оказалось, что двигательные клетки передних рогов спинного мозга не однозначны. Наиболее крупные из них обозначены как большие и малые α-мотонейроны, кроме этого существуют еще и γ-мотонейроны (Р.Гранит). Последние составляют около 1/3 общего числа клеток передних рогов. Аксоны α- и γ-мотонейронов идут на периферию в передних корешках и периферических нервах. Аксон α-мотонейрона заканчивается концевыми пластинками на мышечных волокнах (α-мышечное, или экстрафузальное мышечное, волокно). Аксон же γ-мотонейрона подходит к так называемым мышечным веретенам. В обоих концах веретена заложены особого рода тонкие мышечные волоконца (γ-мышечные, или интрафузальные), на них заканчиваются аксоны γ-мотонейрона. В средней (экваториальной) части веретена помещается спиралевидный рецептор клетки спинномозгового ганглия. Импульс γ-нейрона вызывает сокращение мышечных элементов веретена. Это приводит к растяжению экваториальной его области и раздражению расположенных здесь рецепторных волокон – окончаний дендритов клеток спинальных ганглиев (волокна Ia; рис. 1.2). Возбуждение переносится на α-мотонейрон, и возникает тоническое напряжение мышцы.

Существуют центральные (супрасегментарные) приводы к γ-мотонейронам спинного мозга. Приходится думать, что по ним регулируется образование рефлекса растяжения. Предполагают, что такие приводы берут начало в сетевидном образовании мозгового ствола, в мозжечке, в ганглиях экстрапирамидной системы. Не исключается возможность, что такую роль могут играть и волокна пирамидных нейронов (Р.Гранит).

Часть дендритов нервных клеток спинальных ганглиев (волокна Iб, рис. 1.2) заканчивается не в мышечном веретене, а в особых рецепторах сухожилий (сухожильные органы Гольджи). Они являются рецепторами для проведения импульсов, тормозящих активность α-мотонейронов. Аксоны этих чувствительных нейронов заканчиваются у вставочных клеток, которые контактируют с α-мотонейронами.

Усилие, создаваемое напрягающейся мышцей, вызывает возбуждение этих рецепторов. Последние обладают высоким порогом и возбуждаются лишь при возникновении значительных мышечных усилий. Появляющиеся при этом потенциалы действий поступают в спинной мозг и вызывают торможение α-мотонейронов. Такое торможение сопровождается расслаблением синергичных мышц, предохраняя их от чрезмерного перенапряжения, и одновременным сокращением мышц-антагонистов.

Нейрофизиологи и нейрогистологи получили ряд данных о структуре и функции так называемых проприонейронов (интернейронов) спинного мозга, т.е. нервных клеток, не участвующих в образовании передних корешков. Б.Реншоу (B.Renshaw) описал особые нервные клетки, называемые теперь его именем, — *клетки Реншоу*. Эти клетки оказывают тормозное, а иногда и облегчающее действие на α-мотонейрон. Перед выходом из спинного мозга аксон α-мотонейрона дает возвратную коллатераль к клетке Реншоу. При избыточном возбуждении α-мотонейрона клетка Реншоу оказывает на него тормозное действие (так называемое возвратное торможение). Что касается роли упоминавшегося возвратного облегчения в отношении α-мотонейрона, то оно изменяет взаимодействие мышц-агонистов и антагонистов, а именно ослабляет действие антагониста.

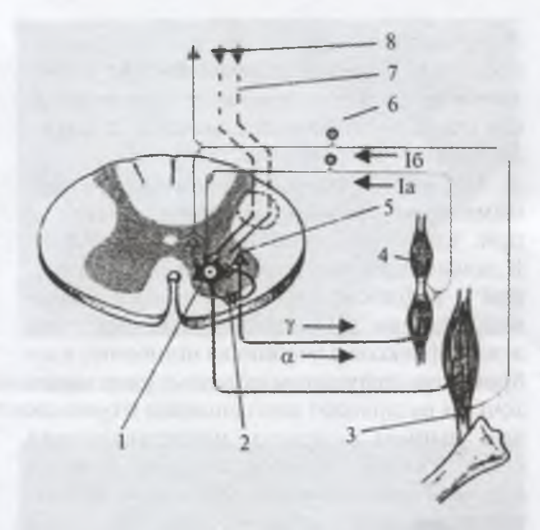


Рис. 1.2. Схема дуги миотатического рефлекса: 1 — α-мотонейрон; 2 — клетка Реншоу; 3 — сухожильный рецептор Гольджи; 4 — мышечное веретено со спиралевидным рецептором; 5 — γ-мотонейрон; 6 — чувствительные клетки спинномозгового ганглия; 7 — экстрапирамидные проводники к γ-мотонейрону; 8 — пирамидная система; Ia — дендрит чувствительного нейрона к спиралевидному рецептору мышечного веретена; Iб — дендрит чувствительного нейрона к сухожильному органу Гольджи.

В итоге можно сказать, что в нейронных структурах спинного мозга существуют особые образования, способные возбуждать или тормозить функцию α-мотонейрона. γ-нейроны могут сокращать интрафузальные мышечные волокна. Это увеличивает возбудимость спиралевидного рецептора веретена, что повышает рефлекс на растяжение мышцы. Под влиянием клеток Реншоу изменяется возбудимость α-мотонейронов, что также может отражаться на степени выраженности рефлекса растяжения. Оба указанных явления могут влиять на мышечный тонус.

С учетом приведенных выше данных физиологов и практического опыта клиницистов можно сказать, что мышечный тонус при поражении периферического α-мотонейрона понижается. Очевидно, это зависит от нарушения дуги рефлекса на растяжение, поскольку α-мотонейрон одновременно является эффекторной частью дуги этого рефлекса. Тонус мышц понижается и при повреждении задних корешков, т.е. при перерыве любого участка дуги сегментарного рефлекса.

В клинической практике рефлексы делят по месту расположения рецепторов на

поверхностные (кожные, со слизистых оболочек) и *глубокие* (рефлексы на растяжение мышц). Исследование этих рефлексов имеет очень большое значение в неврологической диагностике.

Глубокие рефлексы первоначально принимали за прямое раздражение мышцы при ударе молоточком по сухожилию. В дальнейшем восторжествовала точка зрения о рефлекторной природе этого явления. Однако длительное время механизм этих рефлексов в учебниках ошибочно изображался следующим образом: удар молоточком раздражает находящийся в сухожилии мышцы рецептор, представляющий собой концевой прибор дендрита нервной клетки спинномозгового ганглия. Возникающий в этой клетке импульс передается на нейрон переднего рога спинного мозга. Импульс от него достигает мышцы, которая сокращается и производит движение соответствующего сегмента конечности.

Исследуя «сухожильные» рефлексы в эксперименте на животных, физиологи установили, что эти рефлексы по своей природе идентичны рефлексам на растяжение. При ударе молоточком происходит растяжение не только сухожилия, но и самой мышцы. Именно это растяжение вызывает рефлекс. Удлинения мышечного волокна на несколько микрон достаточно для его вызывания. Если растяжение совершается медленно, рефлекс приобретает тонический характер. Степень наступающего в этот момент напряжения мышцы является критерием для измерения ее тонуса. При коротком и отрывистом раздражении молоточком рефлекс становится «фазическим», ответное движение имеет характер одиночного короткого сокращения мышцы. Такая трактовка описываемых явлений длительно недооценивалась клиницистами. В настоящее время назрела необходимость принимать «сухожильные» рефлексы за одну из разновидностей рефлексов на растяжение. То же относится и к так называемым периостальным, или надкостничным, рефлексам. Эти рефлексы воспроизводятся одной и той же сегментарной дугой, состоящей из двух нейронов – клетки спинномозгового ганглия и α-мотонейрона. Основным возбудителем «сухожильного» рефлекса, по современным представлениям, является растяжение мышечного веретена, что приводит к раздражению находящегося в его сумке спиралевидного рецептора клетки спинального ганглия.

Из сказанного видно, что механизм «сухожильных» рефлексов сложнее, чем полагали раньше. Эти рефлексы возбуждаются не столько раздражением рецепторов в сухожилиях, сколько растяжением мышечных веретен. Поэтому такие рефлексы следует называть не «сухожильными», а *миотатическими* (myo – мышца, tasis – натяжение), или *глубокими*. При образовании рефлекса на растяжение мышцы происходит сопряженное действие α- и γ-нейронов передних рогов спинного мозга. Под влиянием супрасегментарных приводов γ-нейроны могут приводить в действие интрафузальные сократительные элементы, чем облегчается образование рефлекса.

В клинике рефлексы исследуются для оценки состояния рефлекторной дуги (афферентной и эфферентной частей). Приведем методику вызывания глубоких и поверхностных рефлексов на конечностях и туловище. Об аналогичных рефлексах на лице – см. в главе 3, посвященной черепным нервам.

При вызывании рефлексов необходимо добиваться, чтобы больной возможно полнее расслабил исследуемую конечность. Удары молоточком следует наносить с одинаковой силой. Среди многообразных неврологических молоточков лучшими являются те, у которых имеется металлическая головка с резиновыми концами. Это позволяет строго дозировать силу удара при свободном опускании приподнятой головки молоточка (силой земного притяжения!). Студент должен научиться правильно владеть неврологическим молоточком: рукоятка молоточка захватывается кистью, и работает только лучезапястный сустав этой кисти – приподнимает молоточек и свободно его опускает при полном расслаблении разгибателей кисти.

При оценке рефлексов обращают внимание на их выраженность и симметричность. Поэтому исследовать одни и те же рефлексы надо справа и слева и сразу проводить их сравнение. Выраженность рефлексов у здоровых людей может индивидуально колебаться, в частности симметричное понижение или оживление рефлексов при полной сохранности мышечной силы можно рассматривать как вариант нормы.

а

б

Рис. 1.3. Методика исследования рефлекса с двуглавой мышцы плеча: а – в положении больного сидя; б – в положении больного лежа на спине.

а

б

Рис. 1.4. Исследование рефлекса с трехглавой мышцы плеча: а – рука больного свободно свисает; б – расслабленная рука исследуемого лежит на кисти и предплечье врача.

Начнем с глубоких рефлексов на верхних конечностях.

Рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча (бицепс-рефлекс) вызывается ударом по сухожилию мышцы над локтевым суставом. При этом слегка сгибается рука в этом суставе. Исследующий поддерживает ее в таком положении (рис. 1.3, а).

Если исследуют пациента, лежащего на спине, то обе его руки укладывают на животе на уровне гребней подвздошных костей, в положении среднем между пронацией и супинацией – локти опираются на постель (рис. 1.3, б). Ударяют отрывисто молоточком по сухожилию мышцы. В ответ возникает сокращение мышцы и легкое сгибание предплечья (некоторые авторы называют рефлекс сгибательно-локтевым).

Широкое распространение получила следующая модификация вызывания этого рефлекса. Исследующий нащупывает большим пальцем сухожилие мышцы и ударяет молоточком по ногтевой фаланге своего пальца. Дуга рефлекса замыкается на уровне C_V–C_{VI} сегментов спинного мозга, афферентные и эфферентные волокна дуги рефлекса проходят в составе мышечно-кожного нерва.

Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча (трицепс-рефлекс) вызывается ударом молоточка по сухожилию этой мышцы на 1–1,5 см выше заднего отростка локтевой кости (olecranon), при этом происходит сокращение мышцы и разгибание предплечья (разгибательно-локтевой рефлекс). Способы вызывания: 1) рука исследуемого поддерживается в локтевом суставе кистью врача, предплечье свободно свисает вниз (рис. 1.4, а); 2) врач поддерживает согнутую руку исследуемого за локтевой сустав

а

б

Рис. 1.5. Исследование запястно-лучевого рефлекса.

Рис. 1.6. Исследование коленного рефлекса с применением приема Ендрашека.

(рис. 1.4, б). Рефлекторная дуга – чувствительные и двигательные волокна лучевого нерва, замыкание на уровне C_{VII}–C_{VIII}.

К глубоким рефлексам на руке относится ***запястно-лучевой*** (карпо-радиальный). Его исследуют, нанося удар молоточком по шиловидному отростку лучевой кости: возникают сгибание в локтевом суставе и пронация предплечья. Рука больного должна быть согнута в локтевом суставе под слегка тупым углом, кисть удерживается рукой врача на весу в среднем положении между пронацией и супинацией (рис. 1.5).

Дуга рефлекса замыкается на уровне C_V–C_{VIII}, волокна входят в состав срединного, лучевого и мышечно-кожного нервов. Запястно-лучевой рефлекс (ошибочно его называют пястно-лучевым) причисляют к числу периостальных рефлексов. Полагают, что он вызывается раздражением рецепторов, заложенных в надкостнице. Однако этот рефлекс надо относить также к миотатическим, и возникает он от растяжения плечелучевой, пронаторов и двуглавой мышцы плеча при ударе молоточком по шиловидному отростку лучевой кости.

Глубокие брюшные рефлексы вызываются постукиванием молоточком по лобку на 1–1,5 см справа и слева от средней линии; в ответ происходит сокращение мышц соответствующей стороны брюшной стенки. Рефлекторная дуга замыкается в сегментах Th_{VII}–Th_{XII}.

Коленный рефлекс – разгибание голени при ударе по сухожилию четырехглавой мышцы бедра ниже коленной чашечки. Имеется несколько способов исследования коленного рефлекса. В положении сидя пациент кладет одну ногу на колено другой (рис. 1.6) или сидит таким образом, чтобы его голени свободно свисали вниз под прямым углом к бедрам (рис. 1.7).

Можно посадить исследуемого на стул так, чтобы стопы свободно опирались о пол, ноги в это время следует согнуть в коленных суставах под тупым углом. При положении пациента лежа на спине врач подводит левую руку под коленные суставы обеих ног и устанавливает их так, чтобы голени были согнуты под тупым уг-

а б

Рис. 1.7. Методика вызывания коленного рефлекса в положении сидя: а – на столе, голени свободно свисают; б – на кушетке или стуле, стопы свободно свисают, кисти активно растягиваются.

лом, пятки свободно опирались о постель (рис. 1.8).

Коленные рефлексы и у некоторых здоровых людей оказываются заторможенными и вызываются с трудом. В таких случаях прибегают к *приему Ендрашека*: больному предлагают сцепить пальцы обеих рук и с силой тянуть кисти в стороны (см. рис. 1.6 и 1.7, б). Эффект Ендрашека объясняют активирующим действием γ-нейронов на интрафузальные мышечные волокна. Для облегчения вызывания коленных рефлексов применяют также различные методы отвлечения внимания больного: ему задают вопросы, предлагают считать в уме, делать глубокие вдохи и др.

Дуга коленного рефлекса: чувствительные и двигательные волокна бедренного нерва, сегменты спинного мозга L_{II}–L_{IV}.

Ахиллов рефлекс – сокращение икроножной мышцы и подошвенное сгибание стопы в ответ на удар молоточком по ахиллову (пяточному) сухожилию. Для исследования пациента в положении лежа на спине врач левой рукой захватывает стопу, сгибает ногу в коленном и тазобедренном суставах, делает тыльное сгибание стопы (рис. 1.9, а). В положении на животе ноги пациента сгибают под прямым углом в коленных и голеностопных суставах; одной рукой врач удерживает стопу, другой ударяет по ахиллову сухожилию (рис. 1.9, б).

Рис. 1.8. Исследование коленного рефлекса в положении пациента лежа на спине.

Ахиллов рефлекс можно исследовать в еще одной исходной позе: пациент становится на колени на стул или кушетку так,

а

б

Рис. 1.9. Исследование ахиллова рефлекса: а — в положении лежа на спине; б — в положении лежа на животе.

Рис. 1.10. Методика вызывания ахиллова рефлекса в положении пациента стоя на коленях.

чтобы стопы его свободно свисали (рис. 1.10), и в этой позе наносится удар молоточком по ахиллову сухожилию.

Дуга рефлекса: чувствительные и двигательные волокна большеберцового нерва, сегменты спинного мозга S_I–S_{II}.

Кроме глубоких рефлексов, в клинике исследуют **поверхностные (кожные) рефлексы**.

Брюшные рефлексы: *верхний* вызывается штриховым раздражением кожи живота параллельно реберной дуге, *средний* — таким же раздражением в горизонтальном направлении на уровне пупка, *нижний* — параллельно паховой складке (рис. 1.11). В ответ сокращаются брюшные мышцы на одноименной стороне. Пациент должен лежать на спине со свободно вытянутыми ногами. При дряблости брюшной стенки (например, у многорожавших женщин или тучных, особенно пожилых пациентов) при исследовании брюшных рефлексов рекомендуется натягивать рукой кожу живота.

Дуга рефлекса проходит через следующие сегменты спинного мозга: верхний

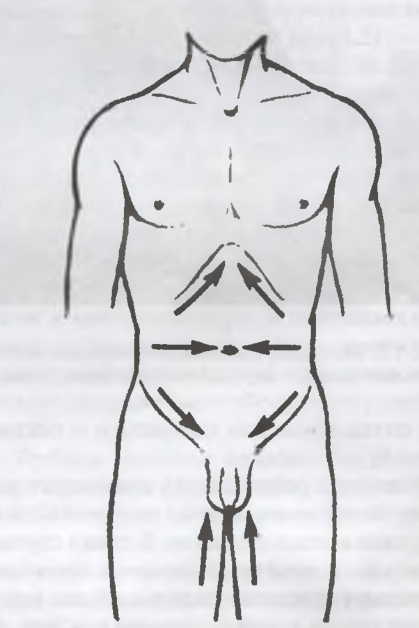


Рис. 1.11. Зоны вызывания брюшных и кремастерных рефлексов.

брюшной рефлекс — Th_{VI}–Th_{VIII}, средний — Th_{IX}–Th_X, нижний — Th_{XI}–Th_{XII}. Брюшные рефлексы появляются у детей с 5–6 мес. жизни (у новорожденных эти рефлексы не вызываются).

Кремастерный (яичковый) рефлекс — сокращение мышцы, поднимающей яичко, при штриховом раздражении внутренней поверхности бедра (см. рис. 1.11). Дуга рефлекса замыкается в L_I–L_{II}, чувствительные и двигательные волокна входят в состав бедренно-полового нерва. Этот рефлекс появляется у мальчиков в возрасте 4–5 мес.

Рис. 1.12. Исследование подошвенного рефлекса. Нормальный подошвенный рефлекс.

Подошвенный рефлекс – подошвенное сгибание пальцев ноги в ответ на штриховое раздражение наружного края подошвы (рис. 1.12).

Дуга этого рефлекса замыкается в сегментах L_V–S_{II} и проходит в составе седалищного нерва. У детей рефлекс начинает вызываться только в возрасте старше 2 лет, он вырабатывается в связи с появляющейся способностью поддерживать положение тела при стоянии и ходьбе.

Анальный рефлекс. При нанесении уколов около заднего прохода сокращается его круговая мышца (наружный сфинктер заднего прохода). Дуга рефлекса замыкается в сегментах S_{IV}–S_V, проходит в n. anococcygei и n. pudendus.

Уровни замыкания рефлекторных дуг показаны в таблице 1.1 и на рисунке 1.13.

Наблюдаются следующие изменения рефлексов: понижение или утрата (при повреждении рефлекторной дуги), повышение и извращение (при поражении пирамидной системы и растормаживании сегментарного аппарата спинного мозга). Подробнее – см. в главе 4.

Рис. 1.13. Уровни замыкания дуг глубоких и поверхностных рефлексов.

Контрольные вопросы

1. Каковы основные принципы нейронной теории?
2. Что такое рефлекс?
3. Каковы современные представления о функциональной системе?
4. Какие нейроны составляют дугу коленного рефлекса? Что является рецептором этого рефлекса?
5. Что такое миотатический рефлекс?
6. Почему не следует употреблять термины «сухожильные» и «периостальные» рефлексы?
7. Какие общие условия необходимо соблюдать при вызывании глубоких рефлексов?
8. Дуги каких рефлексов замыкаются в сегментах шейного утолщения?
9. В каких сегментах спинного мозга замыкается дуга коленного и ахиллова рефлексов?

Глава 2. ИССЛЕДОВАНИЕ СОЗНАНИЯ, РЕЧИ, ГНОЗИСА, ПРАКСИИ И СИМПТОМЫ ИХ РАССТРОЙСТВ

Клиническое обследование любого пациента неврологом начинается с оценки состояния сознания и других особенностей высшей мозговой деятельности, таких как речь, память, узнавание (*гнозис*), действия (*праксии*), внимание и др. Уже при выяснении жалоб пациента, сборе анамнеза жизни и болезни необходимо анализировать высшие мозговые функции. Значение нарушений таких функций весьма велико для топической диагностики поражений больших полушарий головного мозга. Поэтому для их трактовки необходимо знать особенности локализации функций в коре больших полушарий.

Для оценки современных представлений о локализации функций в коре больших полушарий следует познакомиться с данными морфологии, физиологии и клиники поражений отдельных зон коры мозга.

Киевский анатом В.А.Бец в конце XIX в. впервые обратил внимание на различия тонкой структуры (архитектоники) корковых полей. Основной тип строения коры (за исключением ее древнейших отделов, входящих в лимбическую область) – шестислойный (рис. 2.1). Выраженность этих слоев в разных отделах коры неодинакова, варьирует и структура миелиновых волокон (миелоархитектоника).

В.А.Бец описал 11 полей, различающихся по гистологическому строению. Позже этому вопросу посвятили свои исследования А.Кемпбелл, К.Бродман, К.Экономо и Г.Коскинас, О.Фогт и Ц.Фогт. В середине XX в. карту цитоархитектоники коры человека представил Институт мозга РАН (рис. 2.2).

Различия в структуре указывают на различия функций разных отделов коры. В истории учения о локализации функций в коре головного мозга на протяжении многих лет боролись две тенденции: стремление подчеркнуть равнозначность (*эквипотенциальность*) корковых полей в связи с фактом высокой ее пластичности и концепция узкого *локализационного психоморфологизма*, т.е. попытка локализовать в ограниченных корковых центрах даже самые сложные психические функции.

Выдающиеся исследования И.П.Павлова и его школы по вопросам динамической локализации функций и дальнейшее развитие

Рис. 2.1. Микроскопическое строение коры головного мозга: А, В – слои клеток; С – миелоархитектонические слои мозга. I – молекулярный (зональный) слой; II – наружный зернистый слой; III – слой малых и средних пирамидных нейронов; IV – внутренний зернистый слой; V – слой ганглиозных нейронов (больших пирамидных клеток); VI – слой полиморфных клеток (триангулярный слой).

этих идей П.К.Анохиным, Н.А.Бернштейном и др. привели к появлению новых представлений в этой области.

Претерпело изменение само понятие «функция» в применении к процессам, происходящим в мозге. В настоящее время под функцией понимают сложную приспособительную деятельность организма, направленную на осуществление какой-либо физиологической или психологической задачи. Эта приспособительная деятельность может быть осуществлена разными способами, важно, чтобы результат соответствовал поставленной перед организмом задаче (А.Р.Лурия). Не вызывает сомнения, что психические процессы, являющиеся наиболее поздними в филогенетическом аспекте и социальными по своему происхождению, представляют собой очень сложные функциональные системы. Сложность, многоэтажность структурной организации таких систем, взаимозаменяемость их отдельных звеньев свидетельствуют о том, что они могут осуществляться лишь комплексом совместно работающих зон, каждая из которых вносит свой вклад в их реализацию. Локальное поражение определенной части подобной системы сопровождается появлением тех или иных клинических симптомов, которые отражают нарушение какой-то стороны деятельности сложной функциональной системы. Следует еще раз подчеркнуть, что локализация симптома поражения и локализация функции далеко не одно и то же. Такие сложные функции, как, например, речевые, связаны с работой не только коры, но и многих других отделов мозга (подкорковых, стволовых),

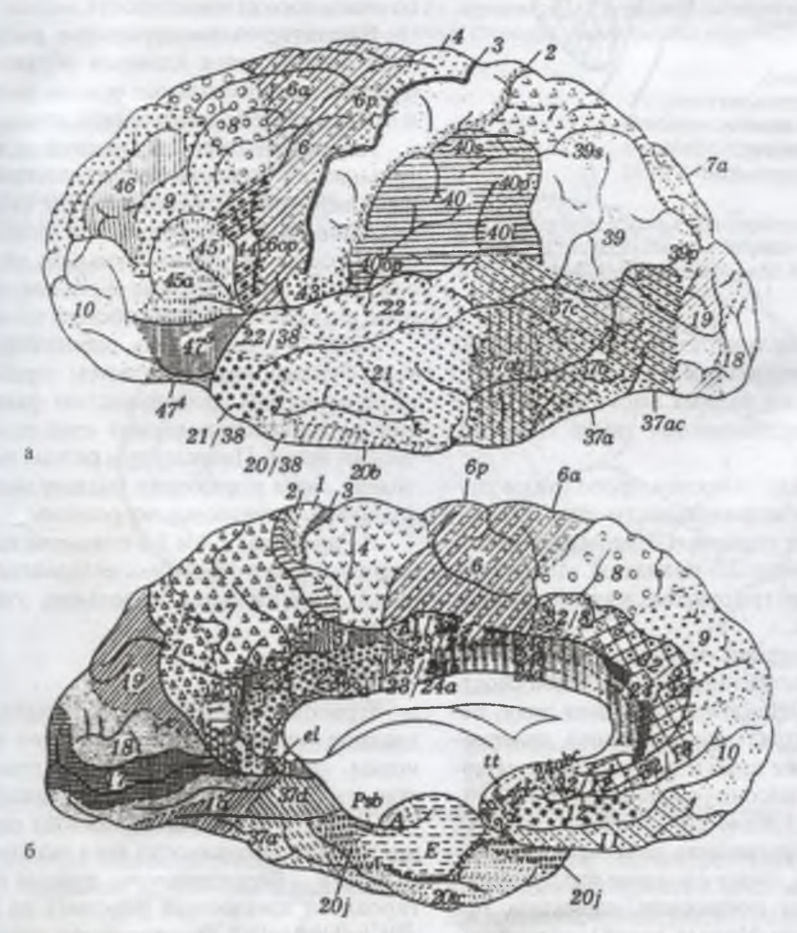


Рис. 2.2. Карта цитоархитектонических полей (Институт мозга РАН): а – наружная поверхность полушария; б – внутренняя поверхность полушария.

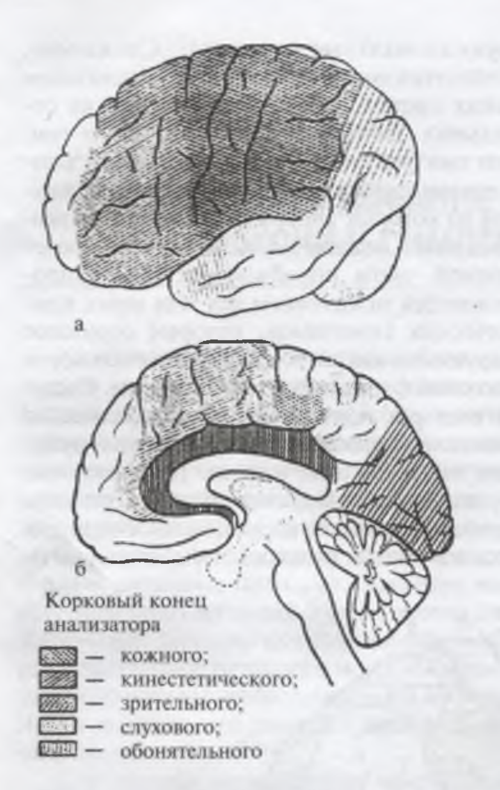


Рис. 2.3. Схема корковых концов анализаторов: а – наружная поверхность полушарий; б – внутренняя поверхность полушарий.

поэтому их нельзя локализовать в узких корковых «центрах». Несомненно и то, что при поражении разных корковых зон эти функции расстраиваются также неодинаково.

В коре заканчиваются проводники разных видов чувствительности (проекционные зоны, или корковые отделы анализаторов). На рисунке 2.3 показаны зоны, в которых концентрируются клетки разных анализаторов.

Поражения этих отделов вызывают расстройства чувствительности: *кожной* (постцентральная извилина, теменная доля, отчасти прецентральная извилина), *кинестетической* (те же зоны и лобная доля), *слуховой* (верхняя височная извилина и извилина Гешля в глубине сильвиевой борозды), *зрительной* (внутренняя поверхность затылочных долей, более сложные расстройства зрения – при поражении наружных поверхностей затылочных долей), *обонятельной* (медиальная поверхность височной доли – парагиппокампова извилина), *вкусовой* (кора вокруг островка Рейля), *вестибулярно-пространственной* (на стыке височной, теменной и затылочной долей). Раздражения этих областей вызывают соответствующие ощущения (*ауры*) перед эпилептическими припадками.

От коры начинаются эфферентные двигательные пути. Поражения прецентральных извилин вызывают пирамидные расстройства (центральные параличи или парезы); очаги в премоторной зоне и на верхнемедиальной поверхности лобных долей – экстрапирамидные расстройства (см. гл. 6).

Поражения лобных и височных долей (ближе к их полюсам) сопровождаются нарушениями координации движений (астазия–абазия, падение в противоположную от очага поражения сторону).

Вегетативно-висцеральные расстройства наблюдаются главным образом при очагах в медиобазальных отделах височных и лобных долей (лимбическая зона).

Перечисленные нарушения чувствительных, двигательных и вегетативных функций при поражениях коры наблюдаются довольно постоянно. Что касается таких высших мозговых функций, как гнозии, праксии и речевые функции, то вопрос о их расстройствах обстоит сложнее.

Как уже упоминалось, работа каждой из этих функциональных систем определяется совместной деятельностью ряда зон, каждая из которых вносит свой специфический вклад. Поэтому при разных локализациях очага поражения высшие мозговые функции нарушаются по-разному.

На рисунках 2.4 и 2.5 показаны выпадения функций и симптомы раздражения при очагах повреждения отдельных участков коры мозга.

СОЗНАНИЕ

Термином «сознание» обозначается адекватное восприятие окружающей обстановки, ориентация во времени, пространстве, собственной личности, способность к познавательной (когнитивной) деятельности. При сохранности всех психических функций – бодрствовании, полной ориентировке и адекватных реакциях на внешние воздействия констатируют «ясное сознание».

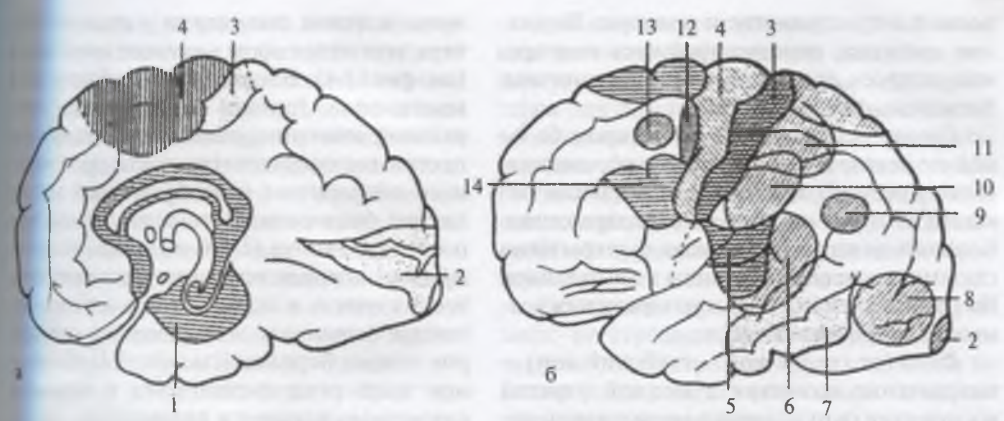


Рис. 2.4. Выпадения функций, наблюдающиеся при поражении различных отделов коры головного мозга: а – внутренняя поверхность полушария; б – наружная поверхность полушария; 1 – расстройство обоняния (при одностороннем поражении не наблюдается); 2 – расстройства зрения (гемианопсия); 3 – расстройства чувствительности; 4 – центральный паралич (парез); 5 – расстройство слуха (при одностороннем поражении не наблюдается); 6 – сенсорная афазия; 7 – амнестическая афазия; 8 – зрительная агнозия; 9 – алексия; 10 – апраксия; 11 – астереогноз; 12 – аграфия; 13 – корковый паралич взгляда и поворот головы в противоположную от очага сторону; 14 – моторная афазия.

Лобное адверсивное поле; поворот глаз, головы и туловища в противоположную сторону; сложные движения сгибания или разгибания в контралатеральной руке и ноге

Сенсорные поля контралатеральной руки и ноги

Поворот головы и глаза

Поворот глаз в противоположную сторону; зрительной ауры нет

Жевание-глотание

Слуховая аура; слуховые галлюцинации

Зрительная аура; зрительные галлюцинации

Рис. 2.5. Симптомы раздражения отдельных участков коры головного мозга.

Нарушения сознания разделяют на две группы: ***состояния выключения и помрачения сознания***.

Синдромы выключения сознания: оглушение, сопор и кома.

Оглушение характеризуется повышением порога восприятия всех внешних раздражителей, снижением уровня бодрствования, сонливостью, замедленностью психических процессов, неполной ориенти-

ровкой в пространстве и времени. Внимание снижено, нередко требуется повторение вопроса, ответы на них лаконичны. Возможны персеверации.

Сопор – состояние, при котором больной не реагирует на словесные обращения, неподвижен. Сохранены двигательные реакции в ответ на болевые раздражения. Больной лежит неподвижно с закрытыми глазами, словесные команды не выполняет. На резкий звук и болевые раздражения возможно открывание глаз.

Кома (от греч. koma – глубокий сон) – выключение сознания с полной утратой восприятия окружающего мира, самого себя и других признаков психической деятельности. Полностью утрачена реакция на внешние раздражения. Не вызываются глубокие рефлексы на конечностях.

Синдромы помрачения сознания: делириозный (наличие зрительных, слуховых, тактильных и других галлюцинаций), аментивный (нарушение ориентировки в окружающем и собственной личности, растерянность), онейроидный (фантастический бред, яркие грезоподобные галлюцинации), сумеречный (галлюцинаторно-параноидный бред, тревога, страхи, беспричинная ярость, сомнамбулизм и др.). Более детально такие синдромы рассматриваются в курсе психиатрии.

РЕЧЬ И ЕЕ РАССТРОЙСТВА (АФАЗИИ)

При беседе с пациентом анализируется понимание обращенной речи (сенсорная часть речи) и ее воспроизведение (моторная часть речи).

Расстройства речи составляют одну из самых сложных проблем клинической неврологии. Здесь будут рассмотрены лишь основные, нужные для топической диагностики факты.

Афазии – расстройства речи без пареза речевой мускулатуры (язычных, гортанных, дыхательных мышц). Могут страдать понимание речи – *сенсорная афазия* или осуществление собственной речи – *моторная афазия*.

Первое описание речевых расстройств такого характера принадлежит французскому ученому П.Брока (1861). Он наблюдал моторную афазию (или афемию, по терминологии самого Брока) при поражении заднего отдела третьей лобной извилины в левом полушарии у правшей. Теперь этот отдел коры называют *зоной Брока* (см. рис. 2.4). В этом участке вблизи зоны мышц лица, гортани и языка в прецентральной извилине, очевидно, фиксируется программа последовательности произвольного сокращения речеобразующей мускулатуры (моторная часть речи). Несколько позже К.Вернике (1874) выделил *сенсорную афазию*, которая возникает при патологических очагах в заднем отделе верхней височной извилины доминантного полушария – зона Вернике (см. рис. 2.4). Сенсорная часть речи формируется в основном с помощью слухового анализатора, корковый конец которого находится именно в височной доле.

Исследования высшей мозговой деятельности, проведенные И.П.Павловым и его многочисленными учениками, создали надежный материалистический фундамент для изучения речевых функций и трактовки их расстройств при поражении мозга.

Функции анализаторов И.П.Павлов объединял понятием ***первой сигнальной системы***, общей для человека и животных. Но у человека возникает новый вид сигнализации – словесная (***вторая сигнальная система***, по И.П.Павлову). Слово для человека является сигналом различных, часто комплексных чувственных раздражений.

В XX в. много исследований проведено по выяснению функциональной асимметрии полушарий большого мозга. Португальский нейрохирург E.Moniz (1874–1955) и психолог Калифорнийского университета США R.Sperry получили Нобелевские премии (соответственно в 1949 и 1981 гг.) за префронтальную лейкотомию при шизофрении и рассечение мозолистого тела при эпилепсии с последующим изучением особенностей формирования психики человека. Нейрофизиологи и психологи подтвердили, что функция левого полушария обеспечивает абстрактное мышление, речь, логические и аналитические функции, опосредованные словом. Люди с превалированием левополушарных функций (правши) тяготеют к теории, целеустремленны, способны прогнозировать события, двигательно активны. При функциональном доминировании правого полушария головного мозга (левши) преобладают конкретное

мышление, медлительность и неразговорчивость, склонность к созерцательности и воспоминаниям, эмоциональной окраске речи, музыкальному слуху. Для уточнения доминантности полушария у конкретного пациента используют следующие тесты: определение ведущего глаза при бинокулярном зрении, складывание кистей в замок, определение динамометром силы сжатия в кулак, складывание рук на груди («наполеоновская» поза), аплодирование, определение толчковой ноги и др. У праворуких ведущий глаз правый, большой палец правой руки находится сверху при складывании кистей в замок, сильнее правая кисть, она же более активна при аплодировании, правое предплечье находится сверху при складывании рук на груди, правая толчковая нога. У леворуких — все наоборот. Нередко встречается сближение функциональных возможностей правой и левой руки – в таком случае говорят о амбидекстрии.

Речевые функции человека формируются в процессе онтогенеза. Сначала развивается ***понимание*** чужой устной речи (*рецептивная речь*), затем произношение слов, фраз и предложений (*экспрессивная речь*), потом понимание письменной речи (*лексия*), наконец, письмо (*графия*). При поражениях мозга могут нарушаться все речевые функции — *тотальная афазия* или больше страдает понимание речи — *сенсорная афазия*, в других случаях в основном нарушается экспрессивная речь — *моторная афазия*. Расстройства чтения (алексия) и письма (аграфия) обычно сочетаются с другими афатическими расстройствами, но иногда они выступают на первый план.

Рассмотрим основные признаки афатических расстройств и методику их исследований.

При ***моторной афазии*** больные чужую речь в основном понимают, но затрудняются в выборе слов для выражения своих мыслей и чувств. Их лексикон весьма беден, может ограничиваться лишь несколькими словами («слова-эмболы»). При разговоре больные допускают ошибки — литеральные и вербальные парафазии, стараются их исправить и сердятся на себя, что не удается правильно говорить. Моторная афазия возникает при поражении зоны Брока доминантного полушария.

Для неврологической диагностики большое значение имеет умение различать моторную афазию от *дизартрии*, которая характерна для двусторонних поражений кортико-нуклеарных трактов (аксоны центральных двигательных нейронов, в частности для речевой мускулатуры). При дизартрии больные говорят все, но произносят слова плохо, особенно трудные для артикуляции речевые звуки «р», «л», а также шипящие.

Построение предложений и словарный запас не страдают. При моторной афазии нарушается построение фраз, слов. Тем не менее артикуляция отдельных членораздельных звуков четкая.

Основными признаками ***сенсорной афазии*** являются затруднения понимания чужой речи и плохой слуховой контроль за собственной речью. Больные допускают много литеральных и вербальных парафазий (буквенных и словесных ошибок), они не замечают этих ошибок и сердятся на собеседника, который их не понимает. При выраженных формах сенсорной афазии больные обычно многоречивы, но их высказывания мало понятны для окружающих («речевой салат»).

При сенсорной афазии очаги поражения обнаруживают в задних отделах верхней височной извилины доминантного полушария (зона Вернике). При очагах на стыке височной, теменной и затылочной долей может возникнуть один из вариантов сенсорной афазии — так называемая ***семантическая афазия***, для которой характерно неузнавание не смысла отдельных слов, а их грамматических и семантических связей. Такие больные не могут, например, отличить выражения «брат отца» и «отец брата» или «кошка съела мышь» и «кошка съедена мышью».

Многие авторы выделяют еще один вид афазии — ***амнестическую***, при которой больные затрудняются назвать показываемые различные предметы, как бы забывают их наименования, хотя в спонтанной речи могут пользоваться этими терминами. Обычно таким больным помогает подсказка первого слога из названия показываемого предмета. Амнестические речевые расстройства встречаются при разных видах афазий, но все же они чаще возникают при поражениях височной доли или теменно-затылочного отдела.

Амнестическую афазию следует отличать от более широкого понятия – ***амнезии***, т.е. расстройства памяти на ранее выработанные представления и понятия. Память – это сложный психический процесс, характеризующийся фиксацией, сохранением, извлечением и воспроизведением неосознанной информации и возникающих на ее основе восприятий, представлений, мыслей. Именно память обеспечивает возможность накопления опыта, знаний, способствует пониманию вновь поступающей информации путем ее сопоставления с уже приобретенными ранее сведениями.

ПАМЯТЬ И ЕЕ РАССТРОЙСТВА

Память входит в состав более широкого понятия – *когнитивные* (познавательные) функции. К ним относится интеллектуальная деятельность, включающая, кроме памяти, понимание, восприятие, воспоминание, представление, воображение, задумчивость, рассуждение и др.

Различают следующие ***виды памяти***: кратковременную (фиксационная, оперативная) и долговременную; механическую и логическую (смысловая); произвольную и эмоциональную.

Различные виды амнезии чаще возникают при поражениях медио-базальных отделов височных и лобных долей, особенно парагиппокампа и других структур, составляющих гиппокампов круг (круг Пейпица), включающий свод мозга, медиальные структуры таламуса, сосцевидное тело. Амнезии бывают глобальные и специфические. Среди специфических наиболее часто встречаются зрительные (образные, иконические) и слуховые амнезии. При зрительной амнезии больной не может представить зрительный образ человека или предмета, а при слуховой – сохранить в памяти звуки, интонацию, мелодию.

Фиксационная гипомнезия характеризуется ослаблением памяти на текущие события. Встречается при алкоголизме, хронической сосудисто-мозговой недостаточности (атеросклерозе мозговых сосудов), отравлении угарным газом.

Особенно часто наблюдается амнезия при черепно-мозговой травме: исчезают из памяти предшествующие травме события (ретроградная амнезия), или события после травмы (антеградная амнезия), либо их сочетание (антеретроградная амнезия). Прогрессирующее расстройство памяти нередко сочетается с проявлениями деменции (при токсической, дисциркуляторной энцефалопатии, сенильных психозах, болезнях Альцгеймера, Пика).

Своеобразным нарушением памяти являются ощущения «уже виденного» или «уже слышанного». Обычно такие состояния связаны с поражением височной доли (опухоль, рубцово-спаечный процесс, ишемия). Иногда встречается необычно хорошая механическая память – гипермнезия.

Для исследования памяти используют запоминание 10 слов (механическая память) и пиктограммы (смысловая память).

ЧТЕНИЕ И ПИСЬМО

Алексия и аграфия обычно включаются в синдром сенсорной и моторной афазии, а иногда они выступают на первый план и обнаруживаются как бы в изолированном виде. Такая «изолированная» аграфия может возникнуть при ограниченном очаговом поражении заднего отдела второй лобной извилины (рядом с проекцией пирамидных путей для правой руки), а «изолированная» алексия – при очагах в угловой извилине (gyrus angularis) доминантного полушария, на стыке затылочной и теменной долей.

Следует подчеркнуть, что очаги поражения полушарий, затрагивающие сложную речевую систему, обычно вызывают нарушения различных сторон этой функции, т.е. комплекс речевых расстройств. Однако в большинстве случаев удается установить преимущественно моторную (лобную, отчасти теменную) или сенсорную (височную) форму речевых расстройств.

При ***исследовании высших мозговых функций*** (речи, гнозии, праксии) рекомендуется выяснить, понимает ли больной смысл слов, отдельных фраз, метафор, грамматических и семантических отношений, как он выполняет инструкции врача (объективная проверка понимания). Далее следует проверить, может ли пациент называть показываемые предметы, и если затрудняется, то помогает ли подсказка. Наблюдения за спонтанной речью больного позволяют заметить, каков у него набор слов (бедный, стереотипный, разнообразный), какова возможность повторять отдельные артику-

лемы, слова, фразы. Выявляются парафазии (литеральные и вербальные ошибки), попытки исправить их, или они остаются незамеченными.

ГНОЗИИ И ИХ РАССТРОЙСТВА (АГНОЗИИ)

Гнозия (греч. gnosis – знание) – это способность узнавать предметы по чувственным восприятиям. Например, человек не только видит, но и узнает ранее виденные предметы. Узнавание является сложной функцией отдельных анализаторов, оно вырабатывается в процессе индивидуального опыта (по механизму условных рефлексов); полученная информация закрепляется (функция памяти).

Агнозии (расстройства узнавания) развиваются при поражениях в пределах какого-либо одного анализатора. Однако обычно узнавание происходит от комплексного воздействия внешних раздражений, от суммы чувственных восприятий. Человек способен узнавать предметы и явления не только по простым чувственным воздействиям, но и по их словесным обозначениям (функция второй сигнальной системы, по И.П.Павлову).

Существуют следующие ***виды агнозий***.

Зрительная агнозия возникает при поражениях наружных поверхностей затылочных долей. Больные не являются слепыми, они видят предметы (обходят их, не натыкаются), но не узнают и часто сами говорят, что «не видят».

Слуховая агнозия наблюдается при поражениях корковых отделов слухового анализатора в височных долях. Утрачивается способность узнавать предметы по характерным для них звукам (например, упавшую на кафельный пол монету по звуку, собаку по лаю в соседнем помещении). При таком сравнительно редком расстройстве может возникнуть впечатление о тугоухости больного, но на самом деле страдает не восприятие звуков, а понимание их сигнального значения.

Агнозия кожной и глубокой чувствительности (при поражениях в основном теменных долей) выражается неузнаванием предметов при воздействии на поверхностные и глубокие рецепторы. К таким расстройствам относится *астереогноз* – неспособность узнать предмет при его ощупывании с закрытыми глазами. Истинный астереогноз появляется при поражениях верхней (по некоторым данным, нижней) теменной дольки, когда остаются сохранными элементарные кожные и кинестетические ощущения.

Обонятельная и вкусовая агнозии – невозможность узнавать предметы по соответствующим восприятиям – встречаются относительно редко.

ПРАКСИИ И ИХ РАССТРОЙСТВА (АПРАКСИИ)

Праксия (от греч. praxis – действие) – это способность выполнять комплексы движений, целенаправленных действий по выработанному плану. При осуществлении сложных двигательных актов работа скелетной мускулатуры должна происходить в правильной последовательности при одновременных согласованных сокращениях многих мышечных групп. Такие сложные действия (праксии) возникают в процессе обучения, подражания в практике взаимоотношений человека с внешней средой.

Сложные действия (праксии) формируются на основе кинестезии – непрерывно поступающей информации от проприорецепторов при выполнении любых движений. Значительная роль принадлежит и зрительному анализатору. В обучении и выполнении сложных двигательных актов человека особо важную роль играет речевая сигнализация (устная и письменная). Поэтому расстройства праксии, связанные прежде всего с патологией кинестетического анализатора, зависят и от поражений речевых функций. С другой стороны, для осуществления последних необходима безупречная праксия речевых органов.

Апраксия характеризуется утратой навыков, выработанных в процессе индивидуального опыта сложных целенаправленных действий (бытовых, производственных, символической жестикуляции и др.) без выраженных признаков центрального пареза или нарушений координации движений.

В классической неврологии выделяют три основных вида апраксии: идеаторную, конструктивную и моторную.

Идеаторная апраксия обусловлена утратой плана или замысла сложных действий, при этом нарушается последовательность отдельных движений (например, по просьбе показать, как закуривают сигарету, больной

чиркает этой сигаретой по коробку, потом достает спичку и подносит ее ко рту). Больные не могут выполнять словесные задания врача, особенно символические тесты (грозить пальцем, отдавать воинское приветствие, послать воздушный поцелуй и др.), но способны повторять, подражать действиям исследующего. Идеаторная апраксия возникает при поражении надкраевой извилины (gyrus supramarginalis) теменной доли доминантного полушария (у правшей – левого) и всегда двусторонняя.

При *конструктивной апраксии* страдает, прежде всего, правильное направление действий, больным трудно конструировать целое из частей, например, сложить из спичек заданную фигуру (ромб, квадрат, треугольник). При этом виде апраксии очаги поражения чаще обнаруживаются в угловой извилине (gyrus angularis) теменной доли доминантного полушария. Апрактические расстройства также двусторонние.

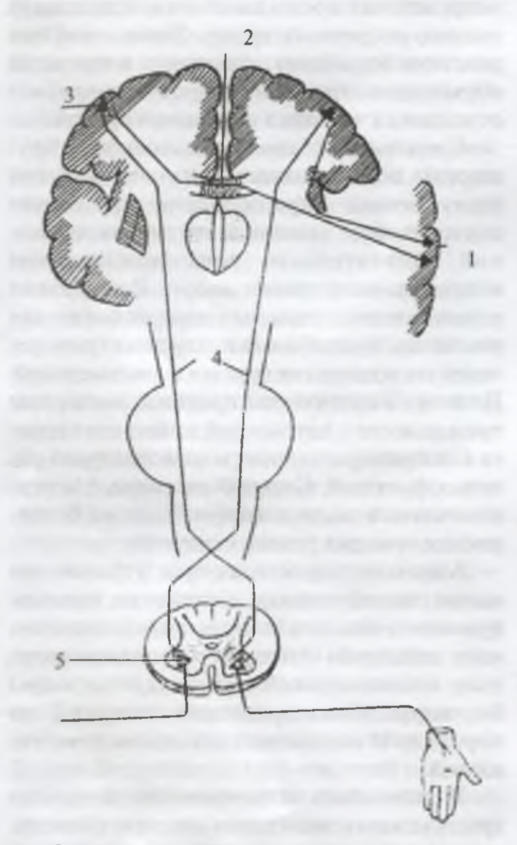


Рис. 2.6. Схема формирования апраксии в левой руке при поражении мозолистого тела: 1 – кора левой теменной доли; 2 – патологический очаг, разрушающий мозолистое тело; 3 – прецентральная извилина правого полушария мозга (зона верхней конечности); 4 – корково-спинномозговой путь; 5 – периферический мотонейрон шейного утолщения.

Моторная апраксия, или апраксия выполнения (Ж.Дежерин), отличается нарушением не только действий спонтанных и по заданию, но и по подражанию. Она часто односторонняя (например, при поражении мозолистого тела она может возникнуть только в левой руке; рис. 2.6).

Поражение теменной доли вблизи постцентральной извилины вызывает апраксию в связи с нарушением кинестезии; при очагах на стыке теменной, височной и затылочной долей (зона вестибулярно-пространственного анализатора) возникают нарушения пространственных соотношений при выполнении сложных двигательных актов. При поражении лобной доли (зона двигательного анализатора и эфферентных систем) происходит распад навыков сложных движений, распад программы действий с нарушением спонтанности и целенаправленности (*лобная апраксия*).

Для возникновения апрактических, как и афатических, расстройств большое значение имеет нарушение связей между корковыми отделами анализаторов (особенно кинестетического) и исполнительными двигательными системами. Поэтому апрактические и афатические расстройства возникают не только при поражениях корковых, но и глубоких подкорковых отделов мозга, где более концентрированно проходят пути этих связей.

Проверка функции лексии включает чтение вслух и про себя, при этом отмечаются ошибки (паралексии), замечаемые или не замечаемые больным. Понимание текста объективизируется письменными инструкциями.

Графия проверяется при письме под диктовку и письменных ответах на заданные вопросы, отмечаются параграфии (ошибки при письме).

Для проверки гностических функций предлагается узнавать предметы по зрительным, слуховым, осязательным (и кинестетическим при ощупывании), вкусовым, обонятельным восприятиям.

В процессе исследования проводятся наблюдения над действиями больных в повседневной жизни, выполнением заданий

врача по показу символических жестов, по конструированию целого из частей (например, из спичек или других некрупных предметов), выясняется способность подражать действиям врача.

ИССЛЕДОВАНИЕ ВЫСШИХ МОЗГОВЫХ ФУНКЦИЙ

Ниже приводится ***схема исследования*** расстройств речи, гнозии и праксии у неврологических больных.

Устная речь. Наблюдение за спонтанной речью больного. Речевая активность (понижена, повышена). Набор слов (богатый, ограниченный, речевые эмболы, телеграфный стиль). Парафазии (литеральные или вербальные), реакция больного на ошибки (замечает ли их, попытки исправить). Аграмматизмы. Персеверации (повторение ранее сказанного слова). Интонации, их адекватность.

Проверка понимания устной речи. Понимание смысла слов: больному предъявляется ряд предметов, врач произносит название отдельных предметов, больной должен указать на называемый предмет.

Понимание смысла фраз (простых и сложных): предметы остаются перед больным, врач задает вопросы: покажите, чем запирают дверь? чем шьют? чем моют руки? чем поджигают дрова? и др.

Понимание инструкций: покажите язык, налейте воду в стакан, достаньте спичку.

Опыт Мари: больному дают три бумажки и предлагают одну бросить на пол, другую положить на кровать, третью вернуть врачу.

Опыт Хеда: больному предлагают положить большую монету в маленький стаканчик, а маленькую – в большой. Опыт можно усложнить, поставив четыре стаканчика разных размеров и предложив больному поместить определенную по порядку монету в тот или другой стаканчик.

Понимание сложных многозвеньевых инструкций: подойдите к столу, возьмите стакан и поставьте его на окно. Когда я подниму правую руку – встаньте, когда подниму левую – возьмите книгу.

Понимание падежных отношений: отец брата; брат отца; отец отца. Покажите на картине «дочкину маму, мамину дочку». Покажите карандашом часы. Нарисуйте круг под крестом. Мальчика ударила лошадь. Котлета съедена мальчиком. Лисицу съела курица. Лисицей съедена курица.

Понимание метафор: «золотые руки», «волчий аппетит», «написано черным по белому», «один в поле не воин», «Пчела за данью полевой летит из кельи восковой» (А.С.Пушкин).

Понимание обозначения времени: пять минут восьмого, без пяти восемь. Показывать на циферблате с передвижными стрелками.

Исследование способности воспроизводить устную речь. Называние показываемых предметов. Если больной не называет предмета, следует выяснить, не помогает ли подсказка первого слога, а также звук от постукивания предметом или ощупывание предмета больным. Не выявляется ли склонность произносить прежние названия при показывании новых предметов (персеверация).

Повторение слов и фраз. Рядовая и автоматизированная речь (счет, дни недели, месяцы в прямом и обратном порядке). Стихотворение. Окончание начатой врачом пословицы. Возможность поддержания с больным речевого контакта (собирание анамнеза, беседа о текущих и прошлых событиях, о жизни больного). Не бывает ли (особенно при эмоциях) произнесения отдельных фраз, восклицаний, междометий. Возможность произнесения слов при пении.

Чтение. Понимание письменной речи и некоторых символических изображений. Прикладывание больным табличек с написанным названием к предметам. Понимание написанных слов, цифр, фраз разной сложности (выяснить путем беседы с больным).

Реакция на неправильно написанные слова, фразы, пропущенные буквы. Выполнение письменных инструкций (закрыть глаза, поднять руку и др.). Узнавание времени на часах. Узнавание рисунков.

Чтение вслух печатного и письменного текста, отдельных букв, слогов, слов, фраз коротких и длинных.

Сравнение понимания речи устной и письменной (по одинаковым текстам).

Письмо. Письмо под диктовку. Копирование с печатного и рукописного текста. Автоматизированное письмо (предложить

больному написать свою фамилию, имя и отчество, ряд чисел, дни недели). Написание названий показываемых предметов. Письменные ответы на устные вопросы. Письменный рассказ о своей болезни.

Предложение нарисовать какой-либо предмет, скопировать рисунок. Сравнение результатов исследований письменной и устной речи.

Гнозия и праксия. Узнавание предметов окружающей среды по чувственным восприятиям (зрительным, слуховым, осязательным, вкусовым, обонятельным).

Проверка гнозии собственного тела (выявление астереогноза, пальцевой агнозии и других нарушений схемы тела).

Способность производить простые действия: закрывание глаз, высовывание языка, растопыривание пальцев и т.п.

Действия с реальными предметами: зажечь спичку, посолить хлеб, налить воды в стакан, причесаться.

Действия с воображаемыми предметами: показать, как ловят мух, забивают гвоздь, пьют из стакана, едят суп и т.п. Жесты: как грозят пальцем, как отдают воинское приветствие, воздушный поцелуй и др. Подражание действиям врача.

Исследование способности производить простые арифметические действия в уме и письменно.

Выполнение заданий по конструированию целого из частей.

Исследование речевых, гностических и праксических функций требует большого терпения от больного и врача. При утомлении больного необходимо делать перерывы для отдыха.

Контрольные вопросы

1. В чем функциональное различие левого и правого полушарий головного мозга?
2. Какие виды агнозии вы знаете?
3. Почему при поражении мозолистого тела моторная апраксия возникает в левой руке?
4. Какие основные виды афазии вы знаете?
5. С какой гемиплегией (левосторонней или правосторонней) обычно сочетается моторная афазия?
6. Чем отличается моторная афазия от дизартрии?
7. Почему при поражениях височной доли афазия называется сенсорной?

Глава 3. ИССЛЕДОВАНИЕ ФУНКЦИЙ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ И СИМПТОМЫ ИХ РАССТРОЙСТВ

После выяснения жалоб пациента и оценки состояния сознания, речи, гнозии, праксии, памяти и других когнитивных функций приступают к последовательному изучению функции черепных нервов. В анатомии выделяется 12 пар черепных нервов (nervi craniales, PNA). Они хорошо видны на основании мозга (рис. 3.1). К чисто чувствительным относятся I, II, VIII, к двигательным – III, IV, VI, VII, XI, XII, к смешанным – V, IX, X пары нервов. Многие из них содержат вегетативные волокна, особенно III, VII, IX и X пары. Чувствительные нервы составляют периферические отделы анализаторов: обонятельного (I), зрительного (II), слухового (VIII), вестибулярного (VIII) и вкусового (VII, IX).

Два первых из черепных нервов (обонятельный и зрительный) отличаются от других, они представляют собой видоизмененные части мозга, остальные хотя и подобны спинномозговым, но их строение и функ-

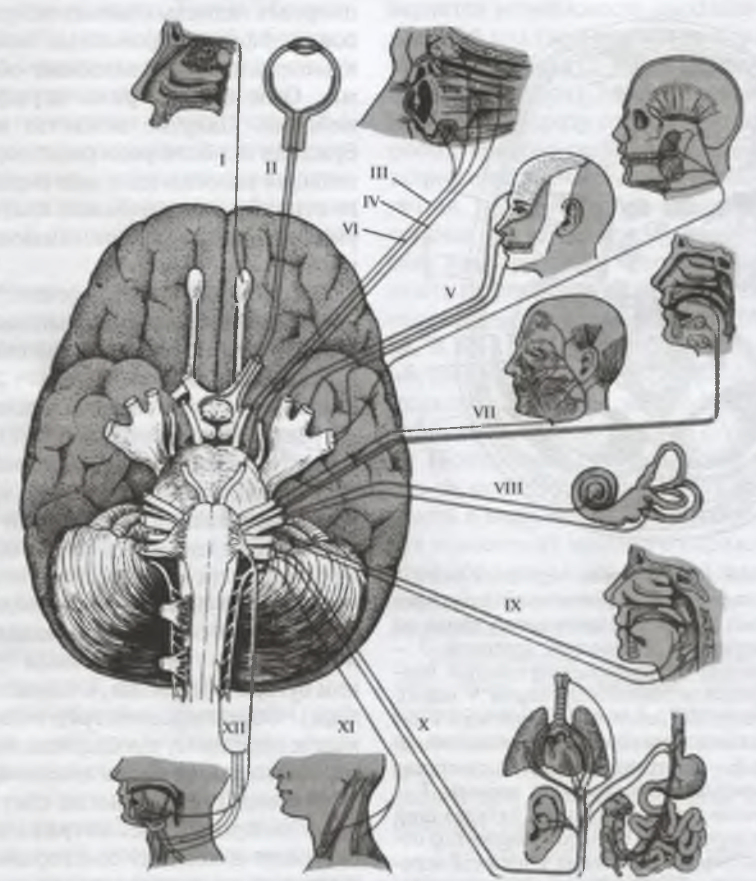


Рис. 3.1. Основание мозга. Места выхода черепных нервов.

ции отличаются большим своеобразием. Исследование каждого из черепных нервов требует особой методики.

Последние 10 пар черепных нервов, помимо своеобразия каждого из них, имеют и общие черты со спинномозговыми корешками и нервами. Двигательное ядро черепного нерва — это комплекс нейронов, гомологичных клеткам передних рогов спинного мозга. Поражение двигательного ядра того или другого черепного нерва приводит к одностороннему параличу иннервируемых им мышц. Паралич будет иметь признаки поражения периферического мотонейрона. Односторонний перерыв направляющихся к ядру черепного нерва кортико-нуклеарных волокон в результате неполноты их перекреста к параличу не приведет, так как функция компенсируется неперекрещенными волокнами. О существующих исключениях из этого правила будет сказано в главе 4.

Двусторонний перерыв кортико-нуклеарных волокон приводит к двустороннему параличу соответствующих черепных нервов, паралич имеет признаки поражения центрального мотонейрона. Афферентные проводники, относящиеся к тому или другому черепному нерву, также имеют общие признаки с гомологичными образованиями спинномозговых корешков и нервов. У тех и других трехнейронное строение. Периферический (рецепторный) нейрон располагается во внемозговом ганглии, второй нейрон — в чувствительном ядре, а третий — в вентро-латеральном ядре зрительного бугра.

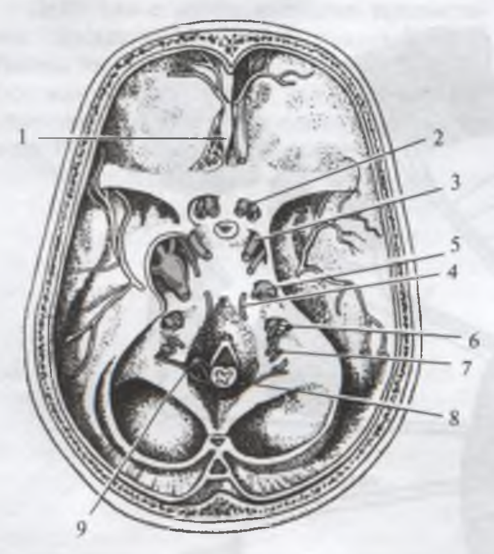


Рис. 3.2. Места прохождения черепных нервов в основании черепа: 1 — решетчатая пластинка и обонятельный нерв; 2 — зрительный канал со зрительным нервом и глазничной артерией; 3 — верхняя глазничная щель (глазодвигательный, блоковый, отводящий и глазничный нервы V пары); 4 — круглое отверстие (верхнечелюстной нерв V пары); 5 — *овальное отверстие (нижнечелюстной нерв V пары)*; 6 — внутреннее слуховое отверстие (лицевой и преддверно-улитковый нервы); 7 — яремное отверстие (языкоглоточный, блуждающий и добавочный нервы); 8 — большое затылочное отверстие (добавочный нерв входит в полость черепа); 9 — подъязычный канал (подъязычный нерв).

I ПАРА. ОБОНЯТЕЛЬНЫЙ НЕРВ — N. OLFACTORIUS

В слизистой оболочке верхней носовой раковины и носовой перегородки среди опорных тканевых элементов рассеяны высокодифференцированные нейроэпителиальные клетки, называемые обонятельными. Они играют роль периферического нейрона. Пахучие вещества воздуха возбуждают особого рода рецепторы — обонятельные волоски на конце периферического отростка обонятельной клетки, которые увеличивают ее воспринимающую поверхность.

Аксоны обонятельных клеток проводят возбуждение к мозгу. Комплексы аксонов образуют *видимые простым глазом нити — fila olfactoria*. Эти нити (около 20) проходят в полость черепа через отверстия пластинки решетчатой кости (рис. 3.2), присоединяясь к обонятельной луковице (bulbus olfactorius). Она также видна макроскопически *на нижней поверхности лобной доли. По направлению* кзади обонятельная луковица переходит в обонятельный тракт (tractus olfactorius). В своих задних отделах тракт идет в особое образование треугольной формы — обонятельный треугольник, или бугорок (trigonum, s. *tuberculum olfactorium). Обонятельный* треугольник примыкает к переднему продырявленному веществу (substantia perforata anterior).

Аксоны обонятельных клеток, т.е. первого нейрона рассматриваемого пути, вступают в контакт со вторым нейроном, с так называемыми митральными клетка-

ми обонятельной луковицы. Аксоны второго нейрона частью идут дальше без перерыва, частью образуют синаптическую связь с третьим нейроном, располагающимся в обонятельном канатике и в обонятельном бугорке. Обонятельные луковица, канатик и бугорок по своему происхождению и строению представляют собой как бы часть коры головного мозга. Некоторые авторы видят в них древнюю кору, другие – какую-то особую часть обонятельного мозга. Уже давно вторые и третьи нейроны обонятельного пути признают за «первичные» центры обоняния.

Аксоны третьих нейронов и некоторых вторых, огибая мозолистое тело сверху и снизу (рис. 3.3), идут ко вторичным корковым обонятельным центрам. К ним относятся извилины медиобазальной поверхности височной доли (парагиппокампова и грушевидная) и аммонов рог.

Все эти образования входят в состав так называемой старой коры. Таким образом, обонятельная область слизистой оболочки носа связана с первичными и вторичными корковыми центрами своей стороны.

Однако и первичные, и вторичные обонятельные центры соединяются друг с другом коллатералями, идущими через переднюю спайку мозга. В итоге возбуждение центров одной стороны распространяется и на другую.

На основании экспериментальных данных в последнее время появилась тенденция видеть в перечисленных участках старой коры (гиппокампова извилина и др.) не прямые центры обоняния, а места переключения обонятельных импульсов на лимбическую систему.

Клиницисту, однако, важно знать, что ирритация этих корковых образований может приводить к своеобразным приступам ощущений не существующего в действительности запаха (обонятельные галлюцинации). Такие пароксизмы имеют топико-диагностическое значение, указывая на поражение височной доли мозга.

Исследование обоняния проводится ароматическими веществами (камфора, гвоздичное, розовое или мятное масло, керосин и др.). Следует избегать применения резких раздражающих веществ, таких как нашатырный спирт, уксусная кислота и др. Кстати, они воспринимаются рецепторами

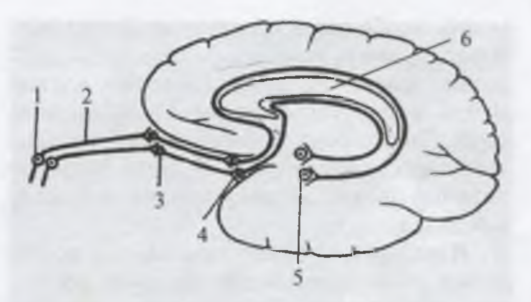


Рис. 3.3. Схема проводников обоняния: 1 – обонятельные клетки; 2 – обонятельные нити; 3 – обонятельная луковица; 4 – обонятельный треугольник; 5 – клетки коры парагиппокамповой извилины; 6 – мозолистое тело.

не только обонятельного, но и тройничного нерва. Каждый носовой ход проверяют отдельно. Для этого больной пальцем сдавливает крыло носа, перекрывая, таким образом, одну ноздрю. Глаза и рот испытуемого должны быть закрыты. Сначала проверяется возможность дыхания через один носовой ход (при рините или полипах носа оно бывает затруднено). Затем к открытой ноздре подносят пахучее вещество. Больной должен сразу сообщить о воспринятом обонятельном ощущении. Для количественного исследования обоняния и установления порога восприятия применяются особые приборы – ольфактометры различной конструкции, которые дают возможность определять количество пахучего вещества, достаточное для восприятия запаха. В клинике обычно ограничиваются качественной пробой: выявляют, ощущает ли испытуемый запах знакомых ему пахучих веществ (отдельно каждой ноздрей).

Понижение обоняния называют *гипосмией*, полную утрату – *аносмией*. Следует иметь в виду, что изменения обоняния могут зависеть от местного поражения слизистой оболочки носа (острый и хронический ринит). Обычно при этом наблюдается двусторонняя гипосмия.

Неврологические расстройства обоняния чаще вызываются патологическим процессом в передней черепной ямке, когда повреждаются обонятельная луковица, тракт или бугорок (травма, гематома, опухоль и др.). Аносмия в таких случаях, как правило, односторонняя.

Уже упоминалось, что при поражении медиальной поверхности височной доли

мозга, особенно в области uncus gyri hippocampi, могут появляться приступы ощущения какого-то запаха, большей частью неприятного (обонятельные галлюцинации). Такого рода мгновенные обонятельные парестезии (*паросмии*) могут быть начальной фазой (*аурой*) эпилептического припадка.

Изредка в клинике приходится встречаться с состоянием повышенного обоняния (гиперосмия). Такие больные воспринимают запахи, незаметные для других, иногда на значительном расстоянии. Это наблюдается почти исключительно при и(терии, изредка у беременных женщин.

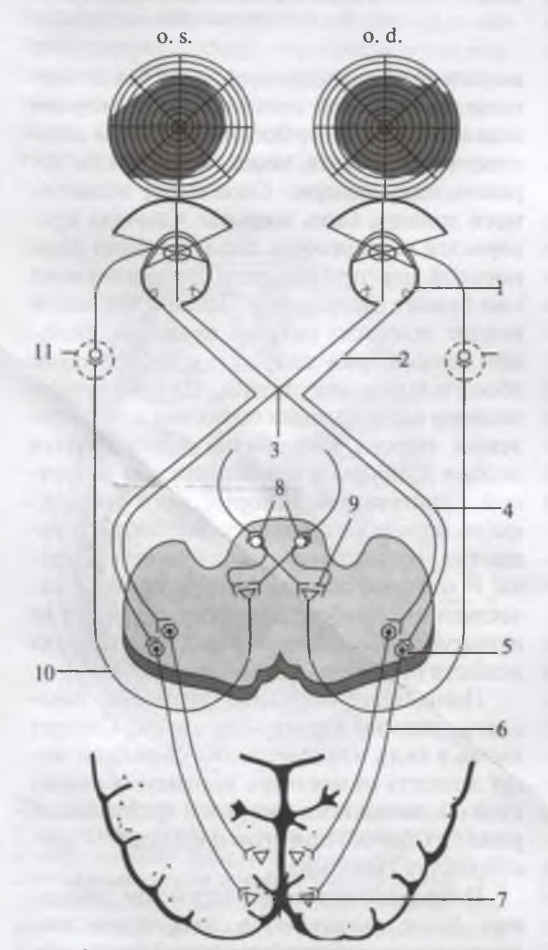


Рис. 3.4. Схема строения зрительного анализатора: 1 – нейроны сетчатки; 2 – зрительный нерв; 3 – хиазма; 4 – зрительный тракт; 5 – клетки наружного коленчатого тела; 6 – пучок Грасиоле; 7 – медиальная поверхность затылочной доли (шпорная борозда); 8 – ядра переднего двухолмия; 9 – клетки ядра III пары; 10 – глазодвигательный нерв; 11 – ресничный узел.

II ПАРА. ЗРИТЕЛЬНЫЙ НЕРВ – N. OPTICUS

Формирование зрительных ощущени и зрачковых реакций начинается с момент воздействия световых лучей на сетчатк глаза.

Сетчатка (retina) представляет собо производное эмбриональной закладки переднего мозга. В ней заложена цепочка и трех периферических нейронов зрительного пути. Первый из них – это зрительны клетки со своеобразными дендритами в виде палочек и колбочек, второй – биполярные клетки, третий – ганглиозные клетки Совокупность аксонов ганглиозных клеток и образует то, что именуют зрительным нервом. Видимое при офтальмоскопии начало зрительного нерва называют его диском или соском. Из глазницы в полость черепа зрительный нерв проходит через canalis opticus. Впереди и сверху от турецкого седла волокна нерва делают частичный перекрест (chiasma nervorum opticorum). Перекресту подвергаются волокна, идущие от медиальных (носовых) половин сетчатки, волокна от латеральных (височных) половин идут по своей стороне.

Дальнейший участок зрительного пути от хиазмы до латерального коленчатого тела называют *зрительным трактом*. Таким образом, зрительный нерв и тракт образованы аксонами третьего нейрона. Четвертый нейрон располагается в латеральном коленчатом теле, также и в подушке зрительного бугра. Первичным зрительным центром считают латеральное коленчатое тело. Аксоны четвертого нейрона, направляющиеся ко вторичному центру зрения, в коре затылочной доли образуют *пучок Грасиоле*. Корковая зона зрения располагается в области верхнего и нижнего краев *шпорной борозды* (sulcus calcarinus) на медиальной поверхности затылочной доли (цитоархитектоническое поле 17 – см. рис. 2.3). Верхний край этой борозды принадлежит клину (cuneus), нижний – язычной извилине (gyrus lingualis). Следовательно, в зрительном тракте правой стороны идут волокна от правых половин обеих сетчаток, а в левом тракте – от обеих левых (рис. 3.4). Имеется еще одно стереометрическое соответствие в расположении волокон (отчасти и групп ней-

ронов) по всему зрительному пути. Верхняя половина сетчатки проецируется по всему этому пути сверху, а нижняя – снизу. Проводники от верхней половины сетчатки заканчиваются в cuneus, а от нижней – в gyrus lingualis.

Кроме перечисленных выше, в составе зрительного нерва и тракта имеются волокна, направляющиеся к ядру глазодвигательного нерва. К восприятию зрительных ощущений эти проводники отношения не имеют, они составляют афферентную часть дуги зрачкового рефлекса на свет (подробнее – см. ниже).

При исследовании функции зрения необходимо определить остроту зрения. Под остротой зрения подразумевается способность глаза раздельно воспринимать две точки, расположенные друг от друга на некотором расстоянии. Проверяется острота зрения с помощью особых таблиц со знаками различной величины (буквы, цифры, фигуры и др.). На стандартных таблицах обычно имеется десять рядов этих знаков. Каждый ряд оценивается в 0,1 единицы. Если исследуемый различает с расстояния 5 м (при хорошем освещении) все знаки десяти рядов, то острота его зрения равняется единице.

Следует заметить, что острота зрения может изменяться при нарушении рефракции светопреломляющих сред глаза. В таких случаях она хорошо корригируется соответствующими стеклами. Однако острота зрения может страдать и при поражении нервных образований, обеспечивающих функцию зрения. Ослабление остроты зрения обозначается *амблиопией*, полная потеря зрения – *амаврозом*.

Важное значение в неврологической клинике приобретает ***исследование полей зрения***. Поле зрения – это пространство, которое видит неподвижный глаз. Как уже упоминалось, сетчатка глаза анатомически может быть разделена на две вертикальные половины (правую и левую). Поэтому и поле зрения можно делить на соответствующие две половины. Поскольку хрусталик глаза является двояковыпуклой линзой, проходящие лучи света в нем преломляются и перекрещиваются. В результате на сетчатке получается обратное изображение видимых предметов. Таким образом, правая часть поля зрения проецируется на левую половину сетчатки и наоборот. В пределах одной половины поля зрения можно выделять верхний и нижний квадранты.

Рис. 3.5. Исследование полей зрения с помощью периметра.

Поле зрения проверяется с помощью особого прибора – периметра (рис. 3.5). Он состоит из черного металлического полукруга, разделенного на градусы (от 0 до 90°) и укрепленного шарниром на вертикальной стойке. В середине этой дуги находится белый неподвижный объект, служащий для испытуемого точкой фиксации взгляда. Вращением дуги вокруг оси ей можно придать любой наклон, что позволяет производить исследование поля зрения в различных меридианах. Голова испытуемого фиксируется на специальной подставке в таком положении, чтобы исследуемый глаз находился в центре кривизны дуги периметра напротив фиксационной точки. Второй глаз закрывают повязкой. В качестве подвижных объектов применяют белые и цветные кружки (диаметр 5 мм), укрепленные на черных палочках. Врач медленно передвигает подвижный объект по внутренней поверхности дуги периметра от периферии к центру, отмечая по градусной шкале, когда испытуемый впервые увидит метку. Затем объект передвигают от центра к периферии, при этом отмечают момент его исчезновения. Появление и исчезновение метки при хорошем внимании испытуемого почти совпадают, что и является границей поля зрения для данного меридиана.

а

б

Рис. 3.6. Исследование полей зрения: а – с помощью молоточка (проверяется правый нижний квадрант поля зрения); б – проба с делением полотенца пополам (почти 1/3 длины полотенца справа больной не видит – правосторонняя гемианопсия).

Такое исследование производят, изменяя положение дуги на каждые 15° от горизонтального к вертикальному уровню. Результаты проводимых измерений заносят на специальные бланки, отмеченные точки соединяют линиями и сопоставляют с нормальными границами полей зрения. На белый цвет в норме границы следующие: наружная – 90°, внутренняя – 60°, нижняя – 70°, верхняя – 60°. На метку красного цвета границы на 20–25° меньше. Невидимую часть поля зрения на таблицах заштриховывают.

Поле зрения ориентировочно можно исследовать и более простым способом. Один глаз больной закрывает ладонью (или полотенцем), другим смотрит на переносицу сидящего напротив врача (фиксируется взгляд в одну точку). Врач передвигает молоточек или шевелящиеся пальцы по периметру снаружи к центру поля зрения поочередно в верхних и нижних квадрантах каждой половины поля зрения (рис. 3.6, а).

Выпадение поля зрения в одной половине обозначается *гемианопсией*. Ее можно выявить и пробой с делением полотенца (рис. 3.6, б): врач располагается напротив больного, натягивает полотенце (или другой узкий предмет длиной около 70–80 см) двумя руками, больной фиксирует свой взгляд на одной точке и своим указательным пальцем делит видимую часть полотенца пополам. На стороне гемианопсии остается более длинный конец полотенца.

Отметим ***симптомы поражения*** отдельных участков зрительного пути.

Поражение одного зрительного нерва приводит к снижению остроты зрения или полной слепоте (*амавроз*). При некоторых поражениях может возникать выпадение в центре поля зрения, что больной ощущает как пятно затемнения. Это называется *положительной центральной скотомой*. Следует сказать, что при страдании коры затылочной доли (поле 17) также могут появляться в поле зрения пятна невидения, но больные этого дефекта не замечают, поэтому такое расстройство называют *отрицательной скотомой*.

В области хиазмы зрительных нервов патологический процесс в одних случаях может разрушить только центральные ее отделы, где проходят перекрещивающиеся волокна от внутренних (носовых) половин сетчатки. В таких случаях выпадают височные половины полей зрения – ***битемпоральная гемианопсия*** (рис. 3.7). Реже наблюдается повреждение только наружных участков хиазмы. У таких больных выключаются проводники от наружных половин сетчатки обоих глаз, что приводит к выпадению носовых (внутренних) половин полей зрения – ***биназальная гемианопсия*** (рис. 3.8). Это две разновидности так называемой ***разноименной (гетеронимной) гемианопсии***.

В некоторых случаях наблюдается неполное сдавление хиазмы со всех сторон что приводит к концентрическому сужению полей зрения.

Поражение зрительного тракта и наружного коленчатого тела вызывает одностороннюю (гомонимную) гемианопсию – ***трактусовую гемианопсию*** (рис. 3.9).

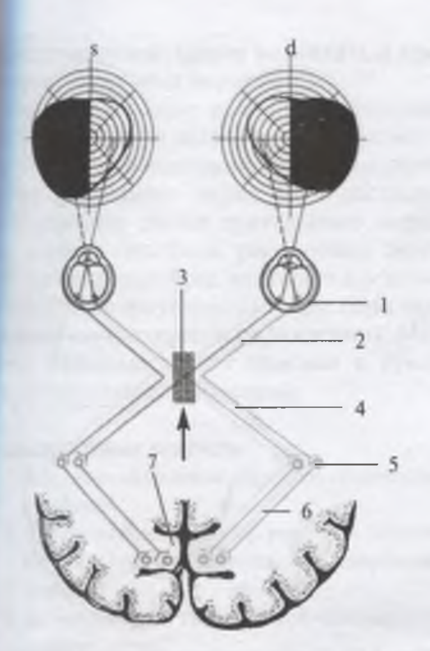


Рис. 3.7. Схема гетеронимной битемпоральной гемианопсии: 1 – нейроны сетчатки глаза; 2 – зрительный нерв; 3 – хиазма; 4 – зрительный тракт; 5 – клетки наружного коленчатого тела; 6 – пучок Грасиоле; 7 – кора вокруг шпорной борозды затылочной доли. Стрелкой показано расположение патологического очага.

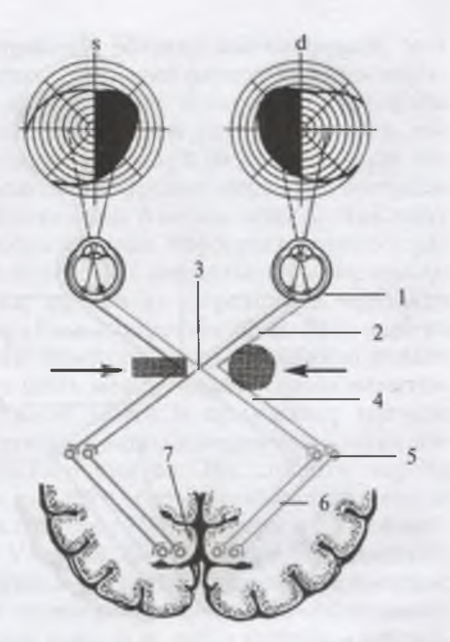


Рис. 3.8. Схема гетеронимной биназальной гемианопсии: 1 – нейроны сетчатки глаза; 2 – зрительный нерв; 3 – хиазма; 4 – зрительный тракт; 5 – клетки наружного коленчатого тела; 6 – пучок Грасиоле; 7 – кора вокруг шпорной борозды затылочной доли. Стрелками показано расположение патологического очага.

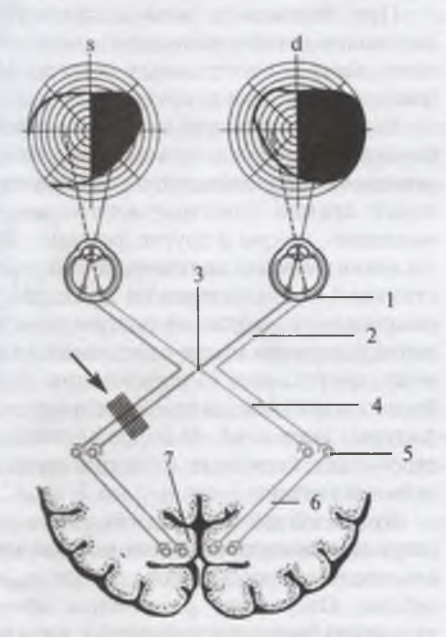


Рис. 3.9. Схема гомонимной гемианопсии. Правосторонняя трактусовая гемианопсия. Цифровые обозначения те же, что на рисунке 3.7. Стрелкой показано расположение патологического очага.

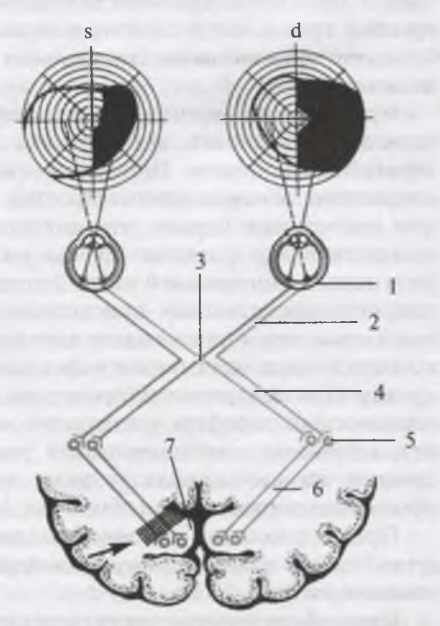


Рис. 3.10. Схема гомонимной гемианопсии. Правосторонняя центральная гемианопсия. Цифровые обозначения те же, что на рисунке 3.7. Стрелкой показано расположение патологического очага.

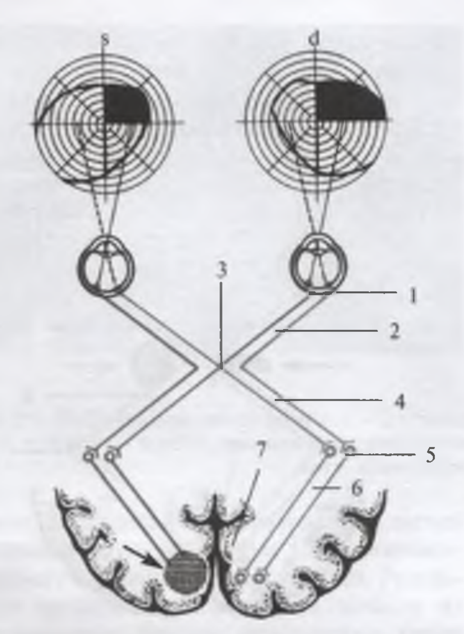


Рис. 3.11. Схема верхнеквадрантной правосторонней гемианопсии (очаг в области gyrus lingualis или в глубине височной доли). Цифровые обозначения те же, что на рисунке 3.7.

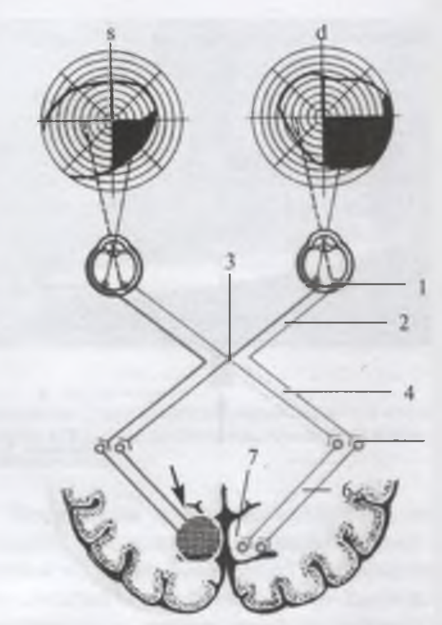


Рис. 3.12. Схема нижнеквадрантной правостор ней гемианопсии (очаг в cuneus или в глубине менной доли). Цифровые обозначения те же, на рисунке 3.7.

Такая же гемианопсия возникает и при выключении зрительных проводников (рис. 3.10) – пучка Грасиоле в области внутренней сумки или в глубине теменно-височно-затылочной доли (***центральная гемианопсия***).

Существуют некоторые признаки, позволяющие отличить эти два вида гомонимной гемианопсии. При трактусовой гемианопсии обнаруживается простая атрофия зрительных нервов, утрачивается гемианопическая реакция зрачка на свет (при освещении щелевой лампой пораженных половин сетчатки), при неполной гомонимной гемианопсии часто имеется резко выраженная асимметрия дефектов поля зрения. При центральной (проводниковой) гемианопсии атрофии зрительных нервов нет, сохранена гемианопическая реакция зрачков на свет, дефекты поля зрения обычно симметричны.

При поражении височной доли или gyrus lingualis появляется ***верхнеквадрантная гемианопсия*** (рис. 3.11).

При избирательном поражении глубинных отделов теменной доли или cuneus затылочной доли выключаются проводники от верхних квадрантов соответствующих половин сетчатки, что вызывает ***нижнекв рантную гемианопсию*** (рис. 3.12).

При поражении всей медиальной і верхности затылочной доли зрение сох| нено лишь в центральных участках пол (центральное, или трубчатое, зрение).

Раздражение коры в области шпорн борозды сопровождается ***зрительными гал. цинациями*** в противоположных половин полей зрения (цветные круги, вспыш «молнии», искры и другие фотомы). Обь но такие ***фотомы*** являются аурой (пред| стником) эпилептического припадка. П раздражении наружной поверхности зат лочной доли (на стыке с височной и теме ной) зрительные галлюцинации быва более сложными: кадры из кинофильм фигуры, лица и т.п. О более сложных р стройствах корковых функций типа зр тельной агнозии – см. в главе 2, с. 55.

Кроме полей зрения, у больных про ряют цветоощущение с помощью спец альных полихроматических и пигментн таблиц. Отсутствие различения цветов частичная цветовая слепота – называет дальтонизмом. Дальтонизм обычно генет чески обусловлен и встречается пример у 8% мужчин. Полная цветовая слепо

кроме врожденной, может возникать и при атрофии зрительных нервов.

Важное значение в неврологической клинике придается исследованию глазного дна. При офтальмоскопии можно выявить неврит зрительного нерва (при воспалении), атрофию диска зрительного нерва (при опухоли гипофиза, рассеянном склерозе, сухотке спинного мозга и т.п.) и застойный диск зрительного нерва (при повышении внутричерепного давления). Методика офтальмоскопии описана в руководствах по глазным болезням.

Контрольные вопросы

1. Аксоны каких клеток образуют обонятельный нерв?
2. При поражении каких участков обонятельного пути возникает односторонняя аносмия?
3. Что собой представляет диск (сосок) зрительного нерва?
4. Что значит одноименная и разноименная гемианопсия?
5. При опухоли гипофиза может повреждаться срединная часть хиазмы. Какая будет при этом гемианопсия?
6. Где находится патологический очаг (например, опухоль, кровоизлияние), если у больной выявлены левосторонняя центральная гемиплегия, левосторонняя гемианестезия и левосторонняя гемианопсия?
7. Доброкачественная опухоль разрушила правую клиновидную извилину (cuneus). Какой вид расстройства зрения разовьется в этом случае?

Глазодвигательные нервы (III, IV и VI пары)

Движения глазных яблок осуществляются наружными мышцами, которые иннервируются тремя парами нервов: глазодвигательными (III), блоковыми (IV) и отводящими (VI). Последние два нерва снабжают только по одной мышце (см. ниже), большая часть мышц, двигающих глазные яблоки, иннервируются III парой. В клинике все эти нервы исследуются одновременно, поэтому их можно рассматривать вместе.

III ПАРА. ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЙ НЕРВ – N. OCULOMOTORIUS

К наружным и внутренним глазным мышцам в составе глазодвигательного нерва проходят волокна мотонейронов, тела которых составляют парные крупноклеточные ядра (nucleus dorsolateralis и nucleus ventromedialis). Они располагаются в покрышке ножки мозга на дне сильвиева водопровода на уровне передних бугорков четверохолмия. Аксоны этих клеток идут дугообразно вниз, пересекают красное ядро и выходят на медиальной поверхности ножки вблизи ее перехода в варолиев мост – fossa interpeduncularis. Этот нерв из задней черепной ямки в среднюю входит через щель между мозжечковым наметом и ножкой мозга и примыкает вначале к верхней, а затем к наружной стенке пещеристого синуса. Из полости черепа нерв выходит через верхнюю глазничную щель (вместе с IV, VI парами и первой ветвью V пары). Эти волокна иннервируют следующие поперечнополосатые мышцы: 1) m. levator palpebrae superior – поднимает верхнее веко, 2) m. rectus superior – поворачивает глазное яблоко кверху и слегка кнутри, 3) m. rectus medialis – поворачивает глазное яблоко кнутри, 4) m. rectus inferior – поворачивает яблоко книзу и кнутри, 5) m. obliquus inferior – двигает глазное яблоко кверху и кнаружи (см. рис. 3.13).

Следует отметить, что в крупноклеточном ядре имеется определенная топография нейронов, иннервирующих отдельные мышцы глаза (см. рис. 3.14): в верхнем отделе расположены клетки к нижней прямой мышце, а затем последовательно к нижней косой, медиальной прямой, верхней прямой и в самом каудальном отделе ядра – к мышце, поднимающей верхнее веко.

Вторая особенность строения ядра заключается в том, что аксоны клеток к медиальной прямой мышце сразу же переходят на противоположную сторону. Таким образом, волокна, например, от правого ядра идут в составе левого глазодвигательного нерва к левой прямой медиальной мышце, и наоборот. Эта анатомическая деталь позволяет в клинике отличить поражение ядра глазодвигательного нерва от поражения его корешка.

При *повреждении нерва* парализуются соответствующие мышцы только на своей стороне: возникает опущение верхнего века (птоз); если это веко приподнять, то видно, что глазное яблоко отклонено кнаружи (его перетягивает функционирующая

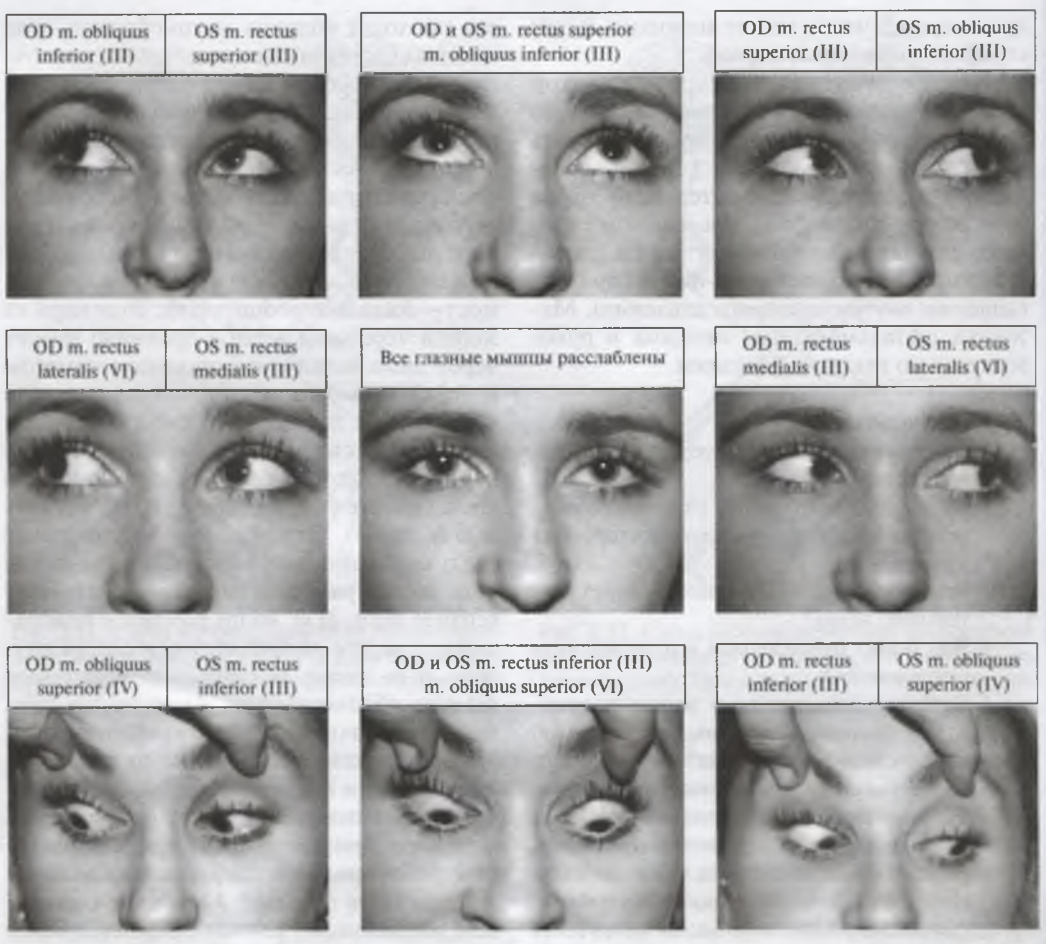


Рис. 3.13. Мышцы и нервы, обеспечивающие движения глазных яблок.

латеральная прямая мышца – VI пара) – расходящееся косоглазие, отсутствуют произвольные движения глазного яблока кверху, кнутри и книзу (см. рис. 3.15). Больной ощущает двоение предметов при взгляде двумя глазами (диплопия).* Удваивающиеся изображения расходятся как по горизонтали, так и по вертикали, т.е. располагаются друг над другом или в косой плоскости.

При разрушении ядра глазодвигательного нерва на стороне очага парализованы все упоминавшиеся выше мышцы, кроме медиальной прямой. Однако на противоположной стороне изолированно выключается только медиальная прямая мышца. Внешне это проявляется расходящимся косоглазием. Двоящиеся предметы располагаются рядом друг с другом.

Верхняя прямая и поднимающая верхнее веко мышцы получают волокна от обоих (правого и левого) глазодвигательных ядер. Очевидно, этим объясняется синхронность мигания.

Кроме двух латеральных крупноклеточных ядер, глазодвигательный нерв имеет еще два мелкоклеточных *ядра Якубовича–Эдингера–Вестфаля* и непарное заднецентральное *ядро Перлиа*.

Аксоны клеток ядра Якубовича–Эдингера–Вестфаля иннервируют внутреннюю глазную мышцу (гладкую) – m. sphincter

* Диплопия возникает вследствие того, что при сохранности бинокулярного зрения изображения фокусируемого предмета в обоих глазах получаются не на корреспондирующих, а на диспарантных точках сетчатки, поэтому в коре изображение одномоментно проецируется на два разных подслоя и предмет воспринимается двойным (по одному на каждом подслое коры зрительной области).

Рис. 3.14. Схема топографии ядер глазодвигательных нервов: 1 – крупноклеточное ядро глазодвигательного нерва; 2 – ядро Даркшевича; 3 – непарное мелкоклеточное ядро Перлиа (nucl. caudalis centralis); 4 – мелкоклеточное ядро Якубовича–Эдингера–Вестфаля (nucl. accessorius autonomicus); 5 – ядро блокового нерва; 6 – ядро отводящего нерва.

Рис. 3.15. Паралич правого глазодвигательного нерва: а – общий вид больной (птоз справа); б – правое верхнее веко пассивно поднято (расходящееся косоглазие); в – взгляд влево (неподвижность правого глаза); г – взгляд вправо (правое глазное яблоко отводится кнаружи – нормально функционирует отводящий нерв).

pupillae, которая суживает зрачок. Эти парасимпатические волокна являются эфферентной частью дуги зрачкового рефлекса на свет.

Вся эта рефлекторная дуга состоит из следующих нейронов (см. рис. 3.16): в сетчатке глаза от рецепторных нейронов (палочек, колбочек) импульс поступает в ганглиозную (биполярную) клетку, ее аксон проходит в составе зрительного нерва (папилло-макулярные волокна), хиазмы, зрительного тракта и, не заходя в наружное ко-

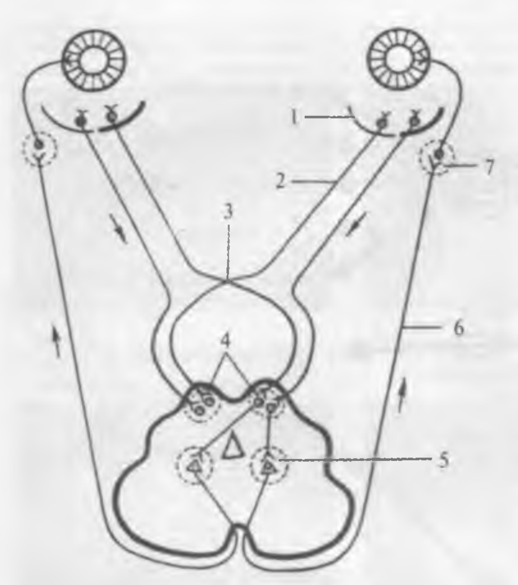


Рис. 3.16. Схема дуги зрачкового рефлекса на свет: 1 – клетка сетчатки глаза; 2 – зрительный нерв; 3 – хиазма; 4 – клетки передних бугров четверохолмия; 5 – мелкоклеточное ядро Якубовича–Эдингера–Вестфаля; 6 – глазодвигательный нерв; 7 – ресничный узел.

ленчатое тело, заканчивается у клеток переднего двухолмия. Волокна этих нейронов двухолмия подходят к обоим (правому и левому) ядрам Якубовича–Эдингера–Вестфаля. Их аксоны в составе глазодвигательного нерва доходят до глазного яблока, где они заканчиваются в ресничном узле (ganglion ciliare) – околоорганном парасимпатическом ганглии, от которого волокна поступают к мышце, суживающей зрачок.

Следует обратить внимание на то, что при световом раздражении одного глаза ответная реакция в виде сужения зрачка в норме наблюдается как в этом же глазу (*прямая* реакция зрачка на свет), так и в противоположном (*содружественная* реакция зрачка на свет). Зрачковые рефлексы функционируют по принципу автоматизма и регулируют поступление количества света на сетчатку глаза. При ярком освещении и сохранности этой рефлекторной дуги происходит сужение зрачков. В темном помещении, наоборот, зрачки расширяются в результате сокращения m. dilatator pupillae (она иннервируется симпатической нервной системой).

Непарное центральное ядро Перлиа является также парасимпатическим, его волокна прерываются в ganglion ciliare и под[]ходят к ресничной мышце, которая регулирует конфигурацию хрусталика (его выпуклость), чем обеспечивается аккомодация. Содружественно с напряжением ресничной мышцы происходит сужение зрачка – реакция зрачка на аккомодацию. При поражении ядра Перлиа или его волокон наступает паралич аккомодации; при этом человек видит нерезкими предметы с близкого расстояния, он не может читать (нарушается острота зрения). Заодно утрачивается реакция зрачка на *аккомодацию*.

То же можно сказать и относительно реакции зрачка на конвергенцию. Конвергирование глазных яблок выполняется обеими медиальными прямыми мышцами, однако синхронно происходит и сужение зрачка как результат содружественного возбуждения нейронов ядра Якубовича–Эдингера–Вестфаля.

IV ПАРА. БЛОКОВЫЙ НЕРВ – N. TROCHLEARIS

В дне сильвиева водопровода на уровне задних бугров четверохолмия к ядру глазодвигательного нерва прилежит группа двигательных клеток – ядро блокового нерва. Аксоны этих клеток направляются вверх, обходят сильвиев водопровод и, выйдя из мозга позади четверохолмия, перекрещиваются в переднем мозговом парусе. Образованный ими нерв огибает ножку мозга и по основанию черепа направляется к верхней глазничной щели, через которую входит в глазницу и заканчивается только в одной мышце – m. obliquus superior, которая при своем сокращении поворачивает глазное яблоко вниз и кнаружи (см. рис. 3.13).

Избирательное страдание этого нерва встречается редко. При этом возникает сходящееся косоглазие и диплопия только при взгляде вниз. Такие больные испытывают затруднения при спуске по лестнице, перешагивании через лужи, ямы и др., когда приходится смотреть под ноги. При взгляде прямо или в стороны по горизонтали у этих больных двоения предметов не возникает.

VI ПАРА. ОТВОДЯЩИЙ НЕРВ – N. ABDUCENS

Ядро его расположено на дне ромбовидной ямки (IV желудочек) в варолиевом мосту. Аксоны этих нейронов направляются

Рис. 3.17. Паралич левого отводящего нерва: а – общий вид больной (легкое сходящееся косоглазие); б – взгляд вправо (норма); в – взгляд влево (левое глазное яблоко не отводится кнаружи); г – взгляд вверх (легкое приведение кнутри левого глазного яблока).

к основанию ствола и выходят на границе между варолиевым мостом и продолговатым мозгом на уровне пирамид (см. рис. 3.1). Нерв идет вперед по основанию мозга и через верхнюю глазничную щель входит в орбиту и иннервирует также одну мышцу – m. rectus lateralis, которая отводит глазное яблоко кнаружи (см. рис. 3.13). При поражении нерва возникает сходящееся косоглазие (рис. 3.17, а), глазное яблоко невозможно произвольно отвести кнаружи; больной испытывает диплопию, усиливающуюся при взгляде в сторону пострадавшего нерва. Двоящиеся предметы находятся на одной горизонтальной линии.

Для осуществления произвольных движений глазных яблок импульсы должны поступить к перечисленным выше ядрам глазодвигательных нервов (III, IV и VI пары) от коры головного мозга. Известно, что в норме глазные яблоки движутся во всех направлениях содружественно. В заднем отделе второй лобной извилины (вблизи зоны лица прецентральной извилины – см. рис. 3.18) располагается область, влияющая на повороты глаза в противоположную сторону. Аксоны этих центральных нейронов проходят в составе передней ножки внутренней сумки, затем в ножке мозга, а в мосту мозга основная их часть переходит на противоположную сторону к мостовому центру взгляда, от которого нейроны контактируют с гомолатеральными ядрами отводящего и глазодвигательного нервов. Таким образом, импульсы, поступающие, например, из правой лобной доли, приводят к отведению левого глазного яблока кнаружи. Однако правый глаз при этом содружественно отводится также влево. Это оказывается возможным благодаря тому, что от мостового центра взора часть волокон подходит к той клеточной группе глазодвигательного нерва, которая иннервирует медиальную прямую мышцу. Уже упоминалось, что аксоны именно этой группы нейронов входят в состав противоположного нерва. Поэтому возбуждение от левого мостового центра взора передается на левое ядро глазодвигательного нерва, сразу же переходит на правый n. oculomotorius и достигает правой медиальной прямой мышцы глаза. Сокращение этой мышцы приводит к повороту глазного яблока кнутри. Так обеспечиваются произвольные движения по горизонтали – вправо–влево (см. рис. 3.18).

При повреждении этого лобного глазодвигательного пути нарушаются содружественные движения глазных яблок – *паралич взора*. Если очаг располагается в одной лобной доле (кора, внутренняя сумка), то глазные яблоки невозможно произвольно отвести в противоположную сторону, они при этом рефлекторно оказываются повернутыми в сторону пораженного полушария («больной смотрит на очаг»). Об очаге поражения приходится судить по сопутствующей гемиплегии. Если же страдает одна половина варолиева моста и повреждается путь произвольных движений, то глазные яблоки рефлекторно отводятся в противоположную очагу сторону («больной отворачивается от очага»). При раздражении коры второй лобной извилины (джексоновская эпилепсия) возникают судорожные подергивания глаз в сторону, противоположную очагу.

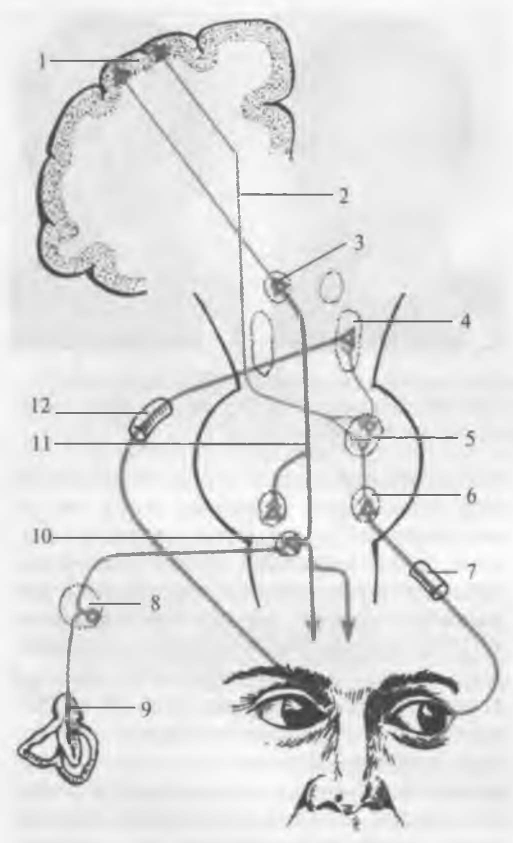


Рис. 3.18. Схема иннервации содружественных движений глазных яблок по горизонтали влево. Система медиального продольного пучка (3, 10, 11). 1 – вторая извилина правой лобной доли; 2 – передняя ножка внутренней сумки (tr. fronto-pontinus); 3 – интерстициальное ядро; 4 – крупноклеточное ядро глазодвигательного нерва (нейроны к внутренней прямой мышце глаза); 5 – понтинный центр взгляда (клетки ретикулярной формации); 6 – ядро отводящего нерва; 7 – отводящий нерв; 8 – вестибулярный узел Скарпа; 9 – полукружные каналы; 10 – ядро Дейтерса; 11 – медиальный продольный пучок; 12 – глазодвигательный нерв.

Кроме содружественных движений глазных яблок по горизонтали, у человека возможны сочетанные повороты глаз и в других направлениях – вверх, вниз, круговые. Для их выполнения требуется одномоментное сокращение многих мышц обоих глазных яблок. Координация таких импульсов обеспечивается системой так называемого медиального продольного пучка. Ядра этого пучка находятся в задней спайке и habenula (ядра Даркшевича и Кахаля), проводники от них располагаются в дне сильвиева водопровода и IV желудочка вблизи средней линии, они подходят к клеткам ядер всех глазодвигательных нервов (III, IV и VI пары). Кроме того, в состав медиального продольного пучка входят волокна от клеток вестибулярных ядер. Волокна медиального продольного пучка опускаются в составе передних канатиков спинного мозга и подходят к клеткам передних рогов шейных сегментов. Очевидно, эти связи обеспечивают содружественную рефлекторную работу глазодвигательных и шейных мышц, например, при поворотах головы.

Точных данных о существовании морфологической связи лобного глазодвигательного пучка с ядром Даркшевича пока нет. Однако предполагать такую связь можно. В регуляции сочетанных движений глазных яблок принимают участие и клетки коры зрительного анализатора. Эффекторные клетки затылочной области формируют затылочный глазодвигательный пучок, идущий обратно пучку Грасиоле, проходят заднюю ножку внутренней сумки и заканчиваются в нейронах передних бугров четверохолмия и в ядре Даркшевича. Раздражение в эксперименте верхнего края правой шпорной борозды приводит к отклонению глаза влево и книзу. Такая же стимуляция нижнего края этой борозды вызывает поворот глаз влево и кверху.

При поражении области четверохолмия нарушаются сочетанные движения глазных яблок по вертикали – паралич взора вверх и вниз (*синдром Парино*).

Частичное поражение медиального продольного пучка может привести к тому, что глазные яблоки находятся в различном положении по отношению к горизонтальной линии – расходящееся косоглазие по вертикали: одно глазное яблоко отклоняется слегка книзу и кнутри (на стороне очага), другое – кверху и кнаружи (*симптом Гертвига–Мажанди*).

Кроме того, при поражении системы медиального продольного пучка возможно появление нистагма.

Исследование функции глазодвигательных нервов начинают с осмотра, при этом обращается внимание на ширину глазных щелей, форму и ширину зрачков, положение глазных яблок в орбите (западение или выстояние), наличие косоглазия. Затем проверяются зрачковые реакции и движения глаз в разные стороны.

Глазная щель может быть сужена и даже полностью закрыта за счет опущения верхнего века при парезе или параличе глазодвигательного нерва (III пара). Опущение верхнего века называется птозом (см. рис. 3.15, а). Сужение глазной щели наступает и при нарушении симпатической иннервации глаза, однако в таких случаях оно не достигает выраженных степеней и поднимание верхнего века по заданию сохраняется; симпатический парез обычно сопровождается легким западением глазного яблока – энофтальмом (см. рис. 8.4).

Расширение глазной щели и экзофтальм (выстояние глазного яблока) имеют место при раздражении симпатического нерва (например, при тиреотоксикозе). Расширяется глазная щель также в результате пареза круговой мышцы глаза (VII пара), который обычно сочетается с другими признаками поражения лицевого нерва (см. ниже) и экзофтальмом не сопровождается.

Зрачок в норме круглый, с ровными краями. Поражения глазодвигательного нерва (III пара) и заболевания радужки могут вызвать деформацию зрачка; края его становятся неровными, зазубренными, очертания — неправильно-овальными, эллипсовидными. При описании обнаруженного дефекта зрачок удобно сравнивать с циферблатом часов (например, «на 7 часах имеется клиновидная деформация глубиной около 1 мм»).

Ширина зрачков подвержена значительным изменениям в зависимости от степени освещения глаз. При равномерном освещении, что является обязательным условием при проведении исследований, величина зрачков у здоровых лиц одинакова с обеих сторон. Расширение зрачка (*мидриаз*) возникает при поражении глазодвигательного нерва или в результате раздражения симпатического нерва. Нарушение симпатической иннервации глаза или раздражение глазодвигательного нерва (III пара) влечет за собой сужение зрачка (*миоз*). Неравномерность ширины зрачков называется *анизокорией*. Она лучше выявляется при слабом освещении.

Наличие анизокории требует выяснения, от поражения какого отдела вегетативной иннервации глаза она зависит. Опорными пунктами для диагностики здесь являются следующие. Сужение зрачка вследствие нарушения симпатической иннервации обычно комбинируется с энофтальмом и сужением глазной щели (*триада Бернара–Горнера*). Раздражение симпатического нерва дает, помимо расширения зрачка, экзофтальм и расширение глазной щели (*синдром Пурфюр дю Пти*). Если зрачок расширен из-за поражения глазодвигательного нерва, то одновременно ослабляется реакция его на свет и конвергенцию с аккомодацией, могут быть другие симптомы поражения III пары.

Для проверки реакций зрачков на свет большое значение имеет выбор источника освещения. Лучше пользоваться карманным фонариком или не слишком яркой электрической лампой накаливания. Исследование прямой реакции зрачка на свет проводится так: больной закрывает один глаз рукой, а перед исследуемым глазом на расстоянии 15–30 см зажигают источник света (или быстро вносят его со стороны в поле центрального зрения); регистрируется при этом степень и устойчивость сужения зрачка. Таким же способом проверяют содружественную реакцию зрачка на свет (в этом случае, понятно, исследуемый не закрывает второй глаз рукой).

Исследовать зрачковые реакции можно и при естественном дневном освещении. Оно должно быть достаточным и в то же время не очень ярким, лучше рассеянным.

Реакцию зрачков на конвергенцию с аккомодацией проверяют одновременно на обоих глазах. Больной должен смотреть вдаль или на потолок, затем на приближающийся по средней линии к переносице палец врача или шарик молоточка; в это время глазные оси сводятся (акт конвергенции), хрусталик утолщается (акт аккомодации), а зрачки суживаются. В момент дивергенции зрачки вновь расширяются. Следует наблюдать оба компонента реакции.

Изолированная реакция зрачка на аккомодацию (без акта конвергенции) может быть вызвана на каждом глазу по отдельности: палец исследующего или кончик молоточка устанавливается перпендикулярно к зрачку (второй глаз при этом закрыт) на расстоянии 1–1,5 м, потом быстро приближается – в это время зрачок суживается.

В норме зрачки живо реагируют на свет и на конвергенцию с аккомодацией. В случаях, когда ослаблена или отсутствует прямая и содружественная реакция зрачка на свет, — поражен глазодвигательный нерв

(III пара). Если нарушена прямая реакция на свет, а содружественная на этом глазу сохранена, поражена афферентная часть рефлекторной дуги (n. opticus, II пара).

При отсутствии реакции зрачков на свет, сохранности их реакции на конвергенцию и аккомодацию говорят о *синдроме Аргайла Робертсона*. Кроме арефлексии зрачков на свет, при этом синдроме нередко наблюдаются анизокория и неправильной формы зрачок — овальный, грушевидный, фестончатый край. Синдром Аргайла Робертсона почти патогномоничен для сифилитического поражения мозга (сухотка спинного мозга, прогрессивный паралич) или внутренней гидроцефалии с расширением сильвиева водопровода. Этот синдром, очевидно, возникает вследствие поражения связи между афферентной и эфферентной частью рефлекторной дуги. Реже наблюдается обратное соотношение расстройств: утрачивается реакция зрачков на конвергенцию и аккомодацию и сохраняется их реакция на свет. Этот синдром характерен для эпидемического энцефалита с явлениями стволового паркинсонизма.

Исследование функций поперечнополосатых мышц глаза проводят, предлагая больному следить взглядом за движениями молоточка во все стороны, при этом сравнивают объем движений каждого глаза и отмечают ограничение движений в ту или иную сторону. Ограничение подвижности глаза кнаружи возникает при поражении отводящего нерва (VI пара), кнаружи и книзу — блокового нерва (IV пара); в этих случаях можно наблюдать сходящееся косоглазие, которое усиливается при движении глаза в том направлении, в котором участвует пораженная мышца. Глазодвигательный нерв (III пара) иннервирует мышцы, поворачивающие глазное яблоко кнутри, кверху и отчасти книзу. Поражения этого нерва вызывают птоз и отведение глаза кнаружи (отчасти книзу) — возникает расходящееся косоглазие, которое усиливается при взгляде в сторону парализованной мышцы.

Самым частым признаком нарушения функций поперечнополосатых мышц является *диплопия* (двоение в глазах). Если предъявлена жалоба на диплопию, необходимо уточнить три обстоятельства: 1) в какой плоскости (горизонтальной, вертикальной, в косых направлениях) раздваиваются предметы; 2) при взгляде в какую сторону возникает или усиливается двоение; 3) когда двоение возникает или усиливается — при взгляде вдаль или вблизи. Так, например, при легком парезе левого отводящего нерва больной отмечает, что двоение появляется только при взгляде влево, а двоящиеся предметы располагаются один рядом с другим (в горизонтальной плоскости). Еще отчетливее выявляется диплопия, когда больного просят следить взглядом за перемещаемым в разных направлениях светящимся предметом (зажженной спичкой, свечой), при этом один глаз прикрывают цветным стеклом.

Проверяя движения глаз в разные стороны, исследователь выявляет также *нистагм*, возникающий в результате поражения различных отделов нервной системы (мозжечка и его связей, вестибулярного аппарата, медиального продольного пучка). Нистагм бывает горизонтальный, вертикальный и ротаторный. Исследование нужно проводить у больного не только в положении сидя, но и лежа. В ряде случаев горизонтальный нистагм лучше наблюдается не при крайних отведениях глазных яблок, а при установке их на 20–30° в сторону от средней линии.

В ходе исследования движений глаз можно обнаружить парез или паралич взора, о чем говорилось выше.

Контрольные вопросы

1. Где расположены тела периферических мотонейронов, обеспечивающих иннервацию наружных мышц глаза?
2. Какие мышцы и нервы осуществляют поворот глазных яблок вправо?
3. Каково функциональное значение медиального продольного пучка?
4. У больного отсутствует прямая реакция левого зрачка на свет и содружественная справа. Прямая реакция правого зрачка на свет сохранена, также имеется содружественная реакция левого зрачка. Где располагается патологический очаг и как обозначается этот симптом?
5. Чем отличается симптом Бернара–Горнера от птоза верхнего века при поражении глазодвигательного нерва?
6. Что такое синдром Аргайла Робертсона? Для каких заболеваний он характерен?
7. Имеются ли различия в диплопии при поражении III, IV и VI пары нервов?

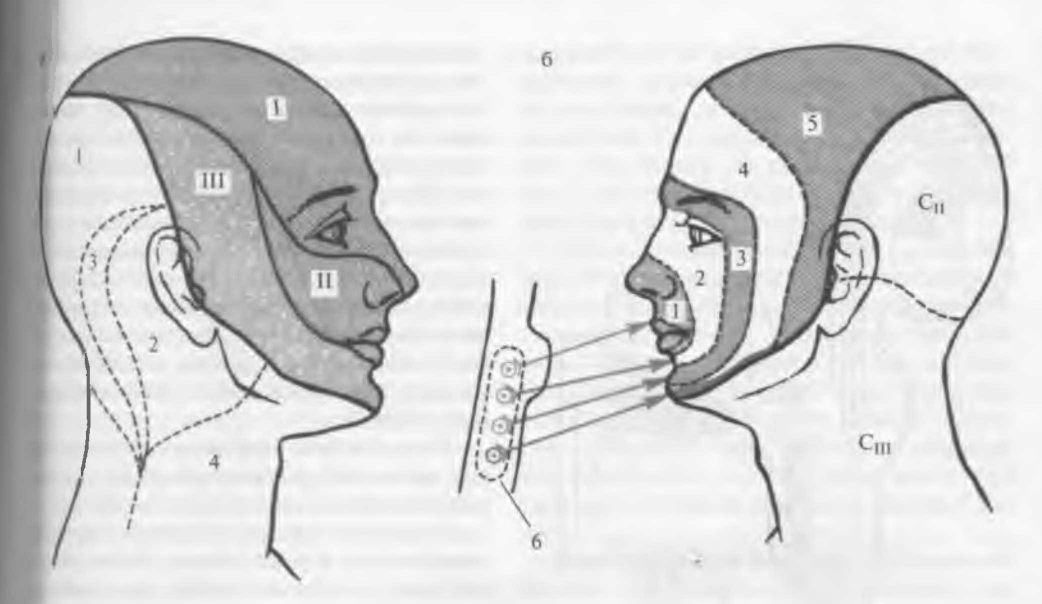


Рис. 3.19. Схема иннервации кожи лица и головы: а — периферическая иннервация: ветви тройничного нерва: I – n. ophtalmicus; II — n. maxillaris; III — n. mandibularis; 1 — n. occipitalis major; 2 — n. auricularis magnus; 3 – n. occipitalis minor; 4 — n. transversus colli; б — сегментарная иннервация чувствительным ядром тройничного нерва (1–5 — зельдеровские дерматомы) и верхними шейными сегментами спинного мозга (C_{II}–C_{III}); 6 — ствол мозга, схема ядра спинномозгового тракта тройничного нерва.

V ПАРА. ТРОЙНИЧНЫЙ НЕРВ – N. TRIGEMINUS

В строении тройничного нерва много общего со спинномозговыми нервами. Он состоит из двух корешков: чувствительного и двигательного. Первый входит в мозговое вещество на границе средней мозжечковой ножки и собственно моста мозга, несколько ниже середины его продольной оси (см. рис. 3.1). Меньший по толщине двигательный корешок прилежит к чувствительному спереди и снизу. По соседству с корешками в толще твердой мозговой оболочки на передней поверхности пирамидки височной кости располагается гассеров узел – образование, гомологичное спинномозговому ганглию. От этого узла отходят по направлению вперед три крупных нервных ствола (по числу их и произошло название тройничного нерва). Первая ветвь (глазничная) выходит из полости черепа через верхнюю глазничную щель, вторая (верхнечелюстная) — через круглое отверстие, третья (нижнечелюстная) — через овальное отверстие (см. рис. 3.2).

На пути следования к коже лица разветвления указанных нервных стволов проходят через следующие костные отверстия: от n. ophthalmicus через надглазничную вырезку, от n. maxillaris через подглазничный канал, от n. mandibularis через подбородочное отверстие нижней челюсти.

Зона чувствительной иннервации тройничного нерва охватывает следующие образования: кожа лица, передняя часть волосистых покровов головы, глазное яблоко, слизистая оболочка носа, рта и передние 2/3 языка, зубы, надкостница лицевого черепа, твердая мозговая оболочка передней и средней черепной ямки.

Волокна тройничного нерва также подходят к проприоцепторам жевательных, глазных и мимических мышц. В составе нижнечелюстной ветви идут и вкусовые волокна к слизистой передних двух третей языка.

Зоны распределения на лице трех чувствительных ветвей тройничного нерва показаны на рисунке 3.19.

Волокна двигательного корешка тройничного нерва идут на периферию в составе III ветви. Они иннервируют жевательную, височную, медиальную и латеральную крыловидные, челюстно-подъязычную мышцы, переднее брюшко m. digastrici, мышцу, натягивающую барабанную перепонку (m. tensor tympani).

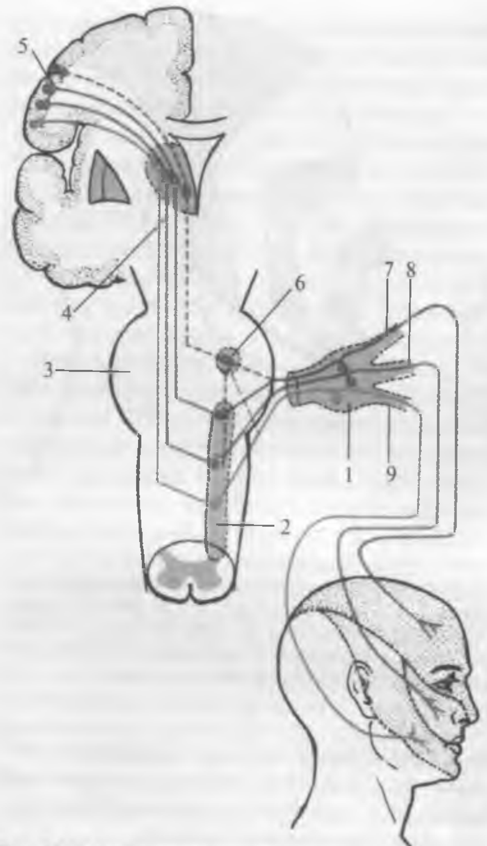


Рис. 3.20. Схема проводников чувствительности от кожи лица: 1 – гассеров узел; 2 – ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 3 – бульбо-таламический тракт; 4 – нейроны таламуса; 5 – нижняя часть коры постцентральной извилины (зона лица); 6 – верхнее чувствительное ядро тройничного нерва; 7–9 – ветви тройничного нерва: 7 – n. ophtalmicus; 8 – n. maxillaris; 9 – n. mandibularis.

Функция жевательной и височной мышц – поднимание нижней челюсти и прижимание ее к верхней. Челюстно-подъязычная и переднее брюшко двубрюшной мышцы при фиксированной подъязычной кости опускают нижнюю челюсть. Крыловидные мышцы двигают челюсть в стороны, при двустороннем сокращении – вперед.

Волокна двигательного корешка являются аксонами клеток, составляющих двигательное ядро тройничного нерва; его называют также жевательным (nucl. masticatorius). Оно лежит в заднебоковой части покрышки моста, несколько оральнее ядра лицевого нерва. По своей роли жевательное ядро может быть уподоблено мотонейронам спинного мозга, аксоны клеток этого ядра проводят двигательные импульсы ко всем мышцам, осуществляющим движения нижней челюсти. Центральные мотонейроны располагаются в нижней части прецентральной извилины. Аксоны их составляют часть кортико-нуклеарных волокон, переход которых на другую сторону далеко не полный, в результате каждое полушарие мозга посылает импульсы к жевательному ядру как своей, так и противоположной стороны.

Первое звено афферентных проводников тройничного нерва представлено нервными клетками гассерова узла (рис. 3.20).

Дендриты этих клеток оканчиваются на периферии в перечисленных выше поверхностных и глубоких тканях лица. Аксоны в составе чувствительного корешка нерва вступают в покрышку моста, где делятся на восходящие и нисходящие ветви. Эти ветви образуют синаптические связи со вторыми нейронами, составляющими длинную колонку протяженностью от уровня верхнего двухолмия через весь мозговой ствол до II шейного сегмента спинного мозга. Морфологи эту колонку нервных клеток разделяют на три участка. Верхний, находящийся в среднем мозге и верхней половине моста, называется мезэнцефалическим ядром нерва. На границе средней и нижней трети моста скопление нервных клеток становится особенно массивным. На этом уровне его называют главным чувствительным ядром (nucl. terminalis) тройничного нерва. Уже в конце XIX в. исследователи установили, что это ядро – гомолог ядер Голля и Бурдаха, проводит суставно-мышечное чувство. Наконец, часть колонки ниже этого ядра вплоть до верхнешейных сегментов называют ядром спинномозгового пути тройничного нерва (nucl. tractus spinalis nervi trigemini). Морфологически оно напоминает желатинозную субстанцию заднего рога спинного мозга и участвует в передаче болевых и температурных импульсов.

Аксоны клеток всех чувствительных ядер тройничного нерва направляются к таламусу. Те из них, которые берут начало в мезэнцефалическом и в главном чувствительном ядре, перейдя на другую сторону, следуют дальше вместе с медиальной пет-

этих ветвей может наступать анестезия роговицы и выпадать роговичный (корнеальный) рефлекс.

Патологические процессы в мозговом стволе могут захватывать разные уровни ядра нисходящего спинномозгового пути тройничного нерва. Анестезия на лице в таком случае имеет диссоциированный характер и распределяется не по проекции ветвей тройничного нерва, а по сегментарному типу (см. рис. 3.19, б). При поражении каудального отдела ядра зона анестезии захватывает наружные отделы лица, а при страдании орального отдела — его центральные отделы вокруг рта и носа.

Тройничный нерв иногда подвергается раздражению, в результате возникают интенсивные приступообразные боли в лице — *невралгия тройничного нерва*. По своей локализации боли обычно совпадают с проекцией одной из трех ветвей нерва. В промежутках между приступами боли отсутствуют или носят тупой ноющий характер. Места вхождения веточек тройничного нерва в костные отверстия на лице (надглазничное, подглазничное, подбородочное) бывают болезненными при давлении (*болевые точки Валле*). Правда, чаще это бывает при неврите, а не при невралгии. При невралгии тройничного нерва на коже лица и на слизистой оболочке рта встречаются участки размером в маленькую монету, прикосновение к которым приводит к болевому приступу (так называемые триггерные, или курковые, зоны).

При раздражении тройничного нерва может развиться тоническая судорога жевательных мышц — *тризм*. Зубы оказываются стиснутыми, и больной не может их разжать. Чаще всего такое явление встречается при столбняке, изредка при менингитах и других заболеваниях.

Контрольные вопросы

1. Каковы зоны периферической и сегментарной иннервации кожи лица?
2. В каких участках нарушается болевая и температурная чувствительность при повреждении каудальной части левого ядра нисходящего корешка тройничного нерва?
3. У больного утрачены все виды чувствительности на правой половине лба и спинки носа, правосторонняя офтальмоплегия. Где расположен патологический очаг?
4. У больной обнаружена диссоциированная анестезия на левой половине лица, на правой половине шеи, туловища и в правых конечностях. Как обозначить такой синдром? Где находится очаг поражения?
5. Где искать болевые точки при невралгии левого тройничного нерва?

VII ПАРА. ЛИЦЕВОЙ НЕРВ — N. FACIALIS

Лицевой нерв является смешанным. Более массивная его двигательная порция иннервирует мимические и некоторые другие мышцы головы и шеи (мышцы окружности уха, затылочную, шилоподъязычную, заднее брюшко двубрюшной мышцы, подкожную мышцу шеи — platisma). Двигательное ядро нерва заложено в сетчатом веществе покрышки варолиева моста на границе с продолговатым мозгом. Аксоны клеток этого ядра идут в дорсомедиальном направлении, огибая под дном IV желудочка ядро отводящего нерва и образуя так называемое *внутреннее колено лицевого нерва*. На основании мозга лицевой нерв выходит между варолиевым мостом и продолговатым мозгом (латеральнее оливы) из мостомозжечкового угла, далее направляется через внутренний слуховой проход в фаллопиев канал. Здесь, в непосредственной близости с барабанной полостью, нерв делает еще один изгиб, называемый *наружным коленом*. Из пирамиды височной кости лицевой нерв выходит через шило-сосцевидное отверстие и, пронизав околоушную слюнную железу, рассыпается на конечные ветви (рис. 3.21).

В неврологической клинике принято делить эти ветви на две группы. Первая из них иннервирует верхние, а вторая — нижние мимические мышцы (рис. 3.22). К верхним мимическим относятся: m. frontalis (наморщивает кожу лба), m. corrugator supercilii (хмурит брови), m. orbicularis oculi (зажмуривает глаза). В состав нижней мимической мускулатуры входят m. buccinator (напрягает щеку), m. risorius (отводит углы рта), m. zigomaticus major (поднимает углы рта), m. orbicularis oris (вытягивая губы вперед, закрывает рот).

Еще в области фаллопиева канала от ствола лицевого нерва отходит веточка к мышце стремечка (m. stapedius), являющейся по своей функции антагонистом m. tensor timpani.

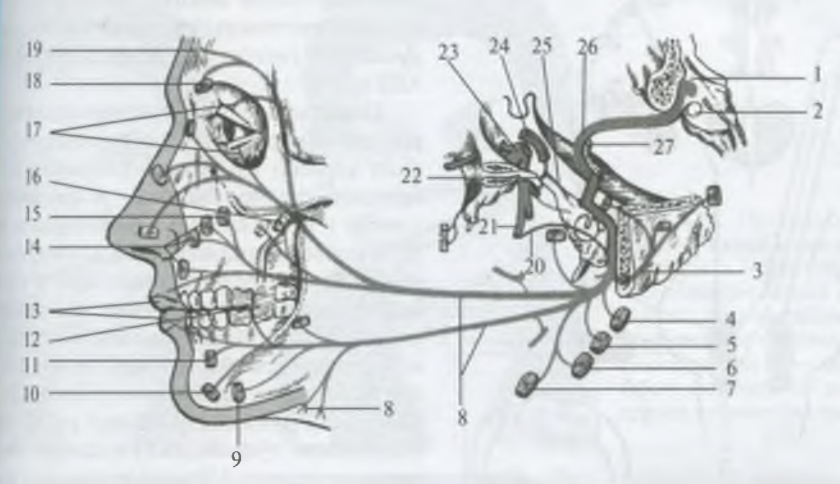


Рис. 3.21. Лицевой нерв и мимическая мускулатура. Схема строения и иннервации лицевого нерва: 1 — дно IV желудочка; 2 — ядро лицевого нерва; 3 — шило-сосцевидное отверстие; 4 — задняя ушная мышца; 5 — ...ушная мышца; 6 — заднее брюшко двубрюшной мышцы; 7 — шило-подъязычная мышца; 8 — ветви лицевого нерва к мимической мускулатуре и подкожной мышце шеи; 9 — мышца, опускающая угол рта; 10 — подбородочная мышца; 11 — мышца, опускающая нижнюю губу; 12 — щечная мышца; 13 — круговая мышца рта; 14 — мышца, поднимающая верхнюю губу; 15 — клыковая мышца; 16 — скуловая мышца; 17 — круговая мышца глаза; 18 — мышца, сморщивающая бровь; 19 — лобная мышца; 20 — барабанная струна; 21 — ...ный нерв; 22 — крылонебный узел; 23 — тройничный узел; 24 — внутренняя сонная артерия; 25 — промежуточный нерв; 26 — лицевой нерв; 27 — преддверно-улитковый нерв.

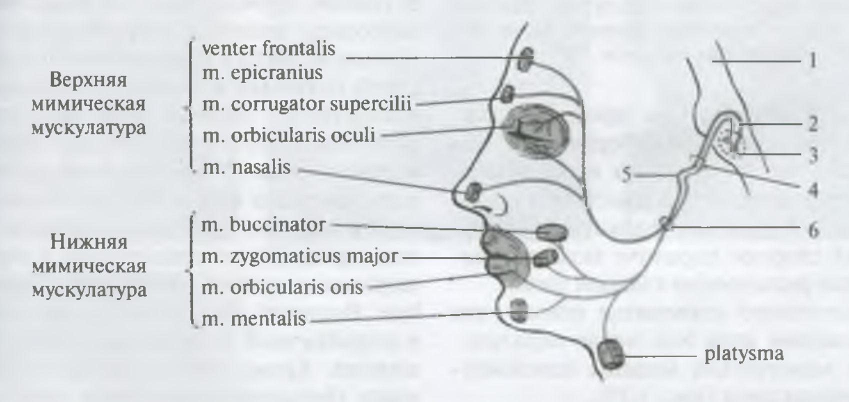


Рис. 3.22. Основные мышцы верхней и нижней мимической мускулатуры: 1 — мост мозга (варолиев мост); 2 — внутреннее колено лицевого нерва; 3 — ядро лицевого нерва; 4 — внутреннее слуховое отверстие; 5 — наружное колено; 6 — шило-сосцевидное отверстие.

Центральные нейроны для лицевых мышц располагаются в нижнем отделе прецентральной извилины (см. рис. 3.23). Аксоны этих клеток проходят через лучистый венец, образуют колено внутренней сумки, дальше идут через основание ножки мозга. Для иннервации верхней мимической мускулатуры волокна подходят к ядру n. facialis как своей, так и противоположной стороны. В отличие от этого волокна для той части ядра, которая иннервирует нижние мимические мышцы, переходят полностью на противоположную сторону (рис. 3.23).

Поэтому при поражении центральных мотонейронов в одном полушарии наступает паралич не всей, а только нижней

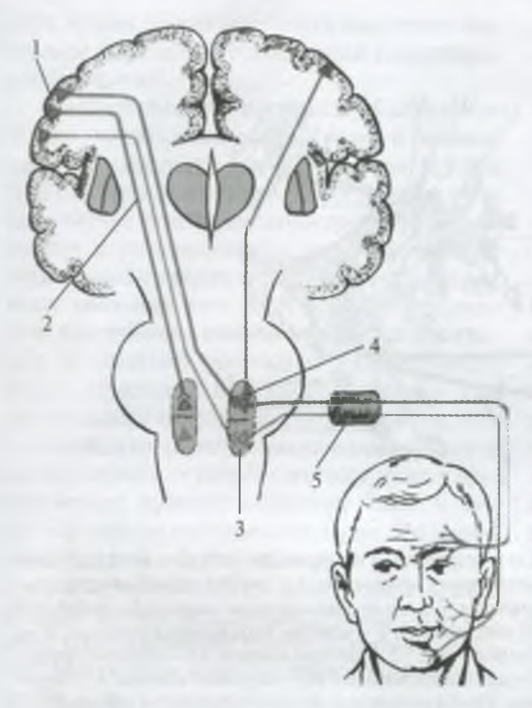


Рис. 3.23. Корково-мышечный путь к мимической мускулатуре: 1 — пирамидные клетки правой прецентральной извилины (зона лица); 2 — колено внутренней сумки; 3 — нижняя часть ядра лицевого нерва; 4 — верхняя часть ядра лицевого нерва; 5 — левый лицевой нерв.

мимической мускулатуры противоположной стороны (рис. 3.24). Верхняя группа мимических мышц получает импульсы от обоих полушарий, и при выключении одного из них паралич не возникает. Только иногда на стороне паралича можно заметить легкое расширение глазной щели.

Из сказанного становится ясным, что при поражении ядра или нерва парализуются все мимические мышцы одноименной половины лица (рис. 3.25).

Выключение центральных мотонейронов приводит к парезу нижней группы мимических мышц на противоположной стороне. Центральный паралич лицевых мышц часто сочетается с одноименным центральным парезом руки (*фацио-брахиальный парез*) или всей половины тела (*гемиплегия*).

Вторая порция лицевого нерва, состоящая из пучков чувствительных (вкусовых) и вегетативных волокон, проходит на основании мозга между двигательной частью и прилежащим слуховым нервом. Эту часть лицевого нерва многие авторы выделяют в самостоятельный *промежуточный нерв Вризберга* (nervus intermedius Wrisbergi) – XIII пару.

Периферический чувствительный нейрон этого нерва представлен клетками ganglion geniculi (*гомологом* спинномозгового ганглия), расположенном в фаллопиевом канале в области наружного колена лицевого нерва. Дендриты этих клеток сначала идут в фаллопиевом канале вместе с двигательными волокнами нерва, затем отходят от него, участвуя в образовании барабанной струны (chorda tympani), наконец, входят в состав третьей ветви тройничного нерва, заканчиваются особыми рецепторами (вкусовыми луковицами) в слизистой оболочке передних 2/3 языка. Аксоны клеток ganglion geniculi (коленчатого узла) сопутствуют основному стволу лицевого нерва, на основании мозга идут в составе n. intermedius, вступают в мозговое вещество в мостомозжечковом углу, заканчиваются синаптической связью с клетками nucleus tractus solitarii — продолжением ядра языкоглоточного нерва (IX пара — см. ниже). В составе промежуточного нерва, помимо вкусовых, имеются эффекторные секреторные волокна к подъязычной и подчелюстной слюнным железам. Эти волокна начинаются от nucleus salivatorius superior, расположенного в варолиевом мосту несколько выше и медиальнее двигательного ядра лицевого нерва. Его аксоны вначале идут в общем стволе лицевого нерва, а затем переходят в chorda tympani и образуют синапсы с нейронами gangl. submandibulare. Волокна этих клеток заканчиваются в подъязычной и подчелюстной слюнных железах. Кроме того, в составе n. petrosus major (большой каменистый нерв), который отходит от лицевого нерва на уровне его наружного колена в начале фаллопиева канала, проходят парасимпатические секреторные волокна к слезной железе. Секреторные волокна являются эфферентной частью рефлекторных дуг, которые регулируют слюно- и слезоотделение. Афферентная их часть образована тройничным и языкоглоточным нервами.

Исследование лицевого нерва начинают с осмотра лица. Часто уже в покое заметна асимметрия мимических мышц: разная

ширина глазных щелей, неодинаковая выраженность лобных и носогубных складок, перекашивание угла рта в сторону. Иногда эта асимметрия обнаруживается только при разговоре или эмоциональных реакциях больного (улыбка, смех). В некоторых случаях можно наблюдать легкие подергивания или гиперкинезы мимических мышц (тики, локализованные спазмы). Затем больного просят наморщить лоб, свести брови, закрыть глаза, наморщить нос, надуть щеки, показать зубы, свистнуть или проделать движение, как при задувании свечи; наблюдают, как выполняются эти движения.

Для оценки силы круговой мышцы глаза больному предлагают сильно зажмурить глаза, врач старается приподнять верхнее веко, определяет силу сопротивления.

Глубокий парез или паралич этой мышцы (см. рис. 3.25) вызывает невозможность полного смыкания век (*лагофтальм*). При попытке закрыть глаз он отходит кверху (феномен Белла). Лагофтальм обычно сопровождается слезотечением, но при высоких периферических поражениях лицевого нерва может быть, напротив, сухость глаза (из-за повреждения n. petrosus major). В этом случае к параличу лицевого нерва присоединяется и *гиперакузис* (неприятное, усиленное восприятие звуков, особенно низких тонов, в результате повреждения волокон к m. stapedius) и расстройство вкуса на передних 2/3 языка (поражение волокон промежуточного нерва).

Силу круговой мышцы рта исследуют следующим образом. Больному предлагают надуть щеки, врач надавливает на них. При слабости круговой мышцы рта на пораженной стороне воздух выходит из угла рта.

Во время исполнения заданных движений могут наблюдаться патологические *синкинезии*: в связи с содружественными движениями больному не удаются изолированные сокращения отдельных мимических мышц. К числу патологических синкинезий относятся подергивания верхней губы при мигании, подтягивание кверху угла рта во время зажмуривания, поднятие брови одновременно с закрыванием глаз. Как осложнение неврита лицевого нерва возникают контрактуры мимических мышц, из-за которых лицо перекашивается не в здоровую, а в больную сторону.

Механическая возбудимость лицевого нерва повышается не только в определенной фазе неврита, но и при многих других заболеваниях (тетания, кахексия, авитаминозы, различные инфекции и интоксикации, травма головного мозга, эпилепсия). Легкое поколачивание по стволу лицевого нерва вызывает сокращение мимических мышц — положительный *симптом Хвостека*. Удар молоточком нужно наносить по точке впереди слухового прохода на 1,5–2 см ниже скуловой дуги. Различают три степени выраженности этого феномена: сокращение всех мимических мышц (Хвостек I), сокращение мышц крыльев носа и угла рта (Хвостек II), подергивание угла рта (Хвостек III).

Для дифференциальной диагностики периферического и центрального пареза лицевого нерва имеет значение не только распределение пострадавших мышц (нижней и верхней мимической мускулатуры), но и изменение электровозбудимости нерва и мышц. При периферическом параличе обнаруживается реакция дегенерации и удлинение хронаксии, а также снижение корнеального и надбровного рефлексов. *Надбровный рефлекс* вызывается ударом молоточка по внутреннему краю надбровной дуги на 1 см выше брови, при этом молоточек следует держать не перпендикулярно и не косо к линии глазной щели, а параллельно, чтобы избежать дополнительных воздействий на орган зрения. Ответная реакция — легкое сокращение круговой мышцы глаза (происходит подтягивание нижнего века). Удар молоточком можно наносить и по средней линии лба, что дает возможность сравнить степень сокращения обеих круговых мышц глаза.

Функции мимических мышц нужно уметь исследовать и у больных, находящихся в бессознательном состоянии, что имеет значение для диагностики, например, при инсультах, после тяжелой травмы головного мозга, когда бывает важно выявить наличие гемиплегии, чтобы определить природу мозговой комы. У таких больных на стороне гемиплегии крыло носа не участвует в акте форсированного дыхания, а щека «парусит» (т.е. сильно надувается при выдохе и втягивается при вдохе). При сопорозном состоянии сознания сильные болевые раздражения вызывают мими-

...ую реакцию, а лицевые мышцы на пораженной стороне в ней не участвуют.

Для определения степени потери сознания имеет значение исследование *назопальпебрального рефлекса*: удар молоточком по корню носа вызывает сокращение круговых мышц глаза, если сознание сохранено.

Контрольные вопросы

1. Где расположено внутреннее и наружное колено лицевого нерва?
2. Почему надо выделять верхнюю и нижнюю мимическую мускулатуру?
3. Какие сопутствующие расстройства помогают определить место поражения лицевого нерва на участке прохождения его через височную кость?
4. У больного в покое сглажена носогубная складка, опущен правый угол рта. При показывании зубов — неподвижность правой половины губ и щеки. Глаза зажмуривает хорошо, лоб наморщивает симметрично. Каков тип паралича мимической мускулатуры (периферический или центральный)?
5. У больной паралич всех мимических мышц слева, центральный паралич правых конечностей. Как обозначить такой синдром? Где располагается очаг поражения?

VIII ПАРА. ПРЕДДВЕРНО-УЛИТКОВЫЙ НЕРВ – N. VESTIBULOCOCHLEARIS

Эта пара объединяет два функционально различных чувствительных нерва.

Pars cochlearis — улитковая часть. Звуковые волны воспринимаются кортиевым органом — особыми рецепторами, к которым подходят дендриты спирального узла – ganglion spirale. Аксоны клеток этого узла идут во внутреннем слуховом проходе вместе с вестибулярным нервом и на небольшом протяжении от porus acusticus internus рядом с лицевым нервом. Выйдя из пирамиды височной кости, нерв располагается в мостомозжечковом углу и погружается в ствол мозга у заднего края моста мозга латерально от оливы продолговатого мозга. Волокна кохлеарного нерва заканчиваются в двух слуховых ядрах: вентральном и дорсальном. От нейронов вентрального ядра аксоны делятся на два пучка: большая часть их переходит на противоположную сторону моста мозга и заканчивается в верхней оливе и трапециевидном теле, меньшая часть волокон подходит к таким же образованиям своей стороны (рис. 3.26).

Аксоны верхней оливы и ядра трапециевидного тела формируют боковую петлю (lemniscus lateralis), которая поднимается вверх и оканчивается в нижнем двухолмии и во внутреннем коленчатом теле (corpus geniculatum mediale). Часть волокон латеральной петли прерывается в особых клетках, расположенных по ходу самой петли (собственно ядро боковой петли).

Аксоны клеток дорсального ядра идут в дне ромбовидной ямки и на уровне средней линии погружаются в глубину и переходят как на противоположную, так и на свою сторону (striae acusticae) и затем присоединяются к боковой петле, контактируя с нейронами заднего двухолмия и внутреннего коленчатого тела. Таким образом, уже

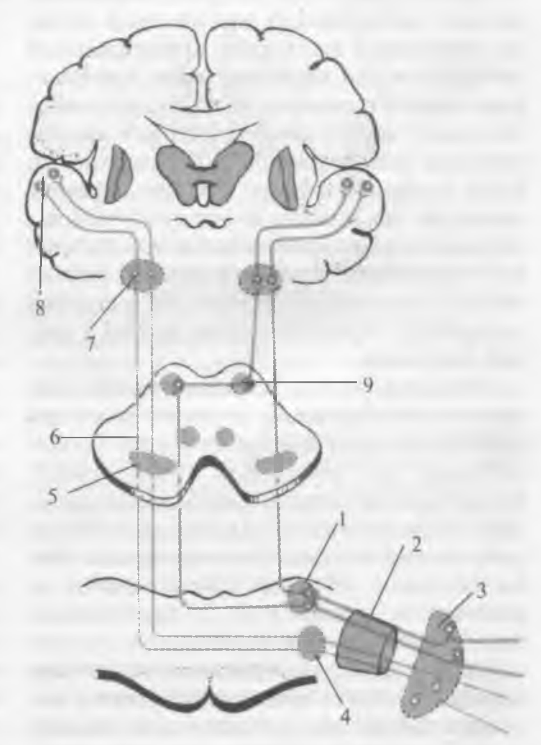


Рис. 3.26. Слуховые проводники: 1 — заднее ядро кохлеарного нерва; 2 — pars cochlearis nervi octavi (VIII пара); 3 — клетки спиралевидного узла; 4 — переднее ядро кохлеарного нерва; 5 — трапециевидное тело; 6 — латеральная петля; 7 — внутреннее коленчатое тело; 8 — верхняя височная извилина Гешля; 9 — задний бугорок четверохолмия.

в латеральной петле имеются слуховые проводники от обоих ушей.

От клеток внутреннего коленчатого тела аксоны проходят в составе задней ножки внутренней сумки, затем в виде radiatio acustici оканчиваются в поперечной извилине Гешля височной доли (поля 41, 42, 20, 21 и 22 – см. рис. 2.3). Волокна, воспринимающие низкие звуки, заканчиваются в оральных отделах извилин, а высокие звуки – в ее каудальных отделах.

Методика исследования кохлеарных и вестибулярных функций подробно излагается в курсе отиатрии. Функции эти нарушаются как при ушных заболеваниях, так и в результате поражений нервной системы. Для неврологической диагностики наряду с оценкой результатов специальных инструментальных исследований имеют значение и данные, полученные с помощью простых, доступных средств.

Исследование слуха. Во время опроса выясняют, нет ли жалоб на снижение слуха, на шум в ушах (он бывает при поражении внутреннего уха, слухового нерва, при склерозе сосудов головного мозга и других заболеваниях), на слуховые иллюзии и галлюцинации (они возможны при раздражении коры головного мозга). Следует обратить внимание на мимику и установку головы больных с нарушением слуха (напряженное выражение прислушивания, наклон головы и поворот здорового уха в сторону говорящего, прикладывание ладони к ушной раковине).

Острота слуха устанавливается для каждого уха. Больному с одним закрытым ухом предлагают повторять слова, произносимые на различных расстояниях, при этом он не должен видеть лица говорящего. Надо выяснить, на каком расстоянии испытуемый слышит разговорную и шепотную речь. Здоровые слышат шепот на расстоянии свыше 6 м, а разговорную речь – на расстоянии 15–20 м.

Объем слуха, т.е. границы восприятия высоких и низких тонов, определяют с помощью набора камертонов или аудиометрией. В норме человеческое ухо воспринимает колебания от 16 до 30 000 Гц.

Если имеется снижение слуха (*гипакузия*) или утрата его (*анакузия*), то обязательно нужно определить, зависит ли это от поражения звукопроводящего (наружный слуховой проход, среднее ухо) или звуковоспринимающего нервного аппарата. Для этого пользуются пробами с камертоном. В норме звук камертона перед наружным слуховым проходом слышен дольше, чем при постановке ножки камертона на сосцевидный отросток. Иными словами, восприятие звука у здоровых при воздушном проведении более длительно, чем при костном. Когда испытуемый перестает слышать поставленный на сосцевидный отросток камертон, его подносят к наружному слуховому проходу и восприятие звука продолжается еще некоторое время (*положительный симптом Ринне*). При заболеваниях звукопроводящего аппарата воздушная проводимость укорачивается или исчезает, а костная остается нормальной, поэтому такие больные дольше слышат вибрирующий камертон на сосцевидном отростке, чем перед ушной раковиной (*отрицательный симптом Ринне*).

Приложение ножки камертона к середине темени (*прием Вебера*) вызывает ощущение звучания наверху и одинаково в обоих ушах. У больных с поражениями нервного аппарата слуха звук лучше и дольше воспринимается здоровым ухом, или, как принято говорить, имеется «латерализация в здоровую сторону». Повреждения звукопроводящего аппарата сопровождаются относительным усилением и удлинением костной проводимости, поэтому в таких случаях происходит «*латерализация в больную сторону*».

Если нет под рукой камертонов, допустимо воспользоваться пробой с ручными часами. Когда тиканье часов не слышно на близком расстоянии от ушной раковины, но воспринимается после приложения часов к сосцевидному отростку, можно думать о поражении звукопроводящего аппарата. Утрата и костной проводимости указывает на поражение кохлеарного нерва.

Процессы в наружном или среднем ухе снижают особенно сильно восприятие низких тонов, а заболевания слухового нерва – восприятие высоких тонов. Шепот в сравнении с громкой речью содержит относительно больше звуков низкого тона, поэтому при нарушениях звукопроводящего аппарата слышимость шепотной речи ухудшается в большей степени, чем речи разговорной.

Pars vestibularis – рецепторы вестибулярного нерва – расположены внутри ампул трех полукружных каналов и в двух перепончатых мешочках (sacculus и utriculus) преддверия. Отолитовые приборы являются окончаниями дендритов клеток вестибулярного узла Скарпа, расположенного в глубине слухового прохода. Аксоны этих клеток образуют собственно вестибулярный нерв, который вместе с кохлеарным, выйдя из внутреннего слухового отверстия в мостомозжечковый угол, проникает в ствол мозга на границе между мостом мозга и продолговатым мозгом. Вблизи дна ромбовидной ямки волокна вестибулярного нерва разделяются на восходящие и нисходящие ветви и заканчиваются в 4 ядрах – медиальном, латеральном, верхнем и нижнем (рис. 3.27).

Восходящая ветвь подходит к верхнему вестибулярному ядру (Бехтерева), небольшая ее часть контактирует с ядром крыши мозжечка (nucleus fastigii) и с его червем.

Нисходящие ветви оканчиваются в нижнем ядре (Роллера), в медиальном треугольном ядре (Швальбе) и латеральном ядре (Дейтерса).

От латерального вестибулярного ядра Дейтерса аксоны формируют вестибулоспинальный пучок Левенталя, который по своей же стороне в составе бокового канатика спинного мозга подходит к двигательным клеткам передних рогов. Существует соматотопическая организация этого ядра. Часть волокон из этого ядра направляется в медиальный продольный пучок своей и противоположной стороны и контактирует с ядрами глазодвигательных нервов.

От ядер Швальбе и Роллера аксоны подходят также к ядрам глазодвигательного нерва противоположной стороны, к ядру отводящего нерва, а от ядра Бехтерева – к ядру III пары той же стороны. По этим вестибуло-глазодвигательным пучкам осуществляется передача раздражений от вестибулярных рецепторов к наружным мышцам глаза. Эти волокна (перекрещенные и гомолатеральные) входят в состав медиального продольного пучка и заканчиваются у клеток ядра Даркшевича и интерстициального ядра Кахаля. Аксоны нейронов этих ядер передают вестибулярные импульсы в таламус, globus pallidus и, по-видимому, в кору головного мозга (в височную, частично теменную и лобную доли).

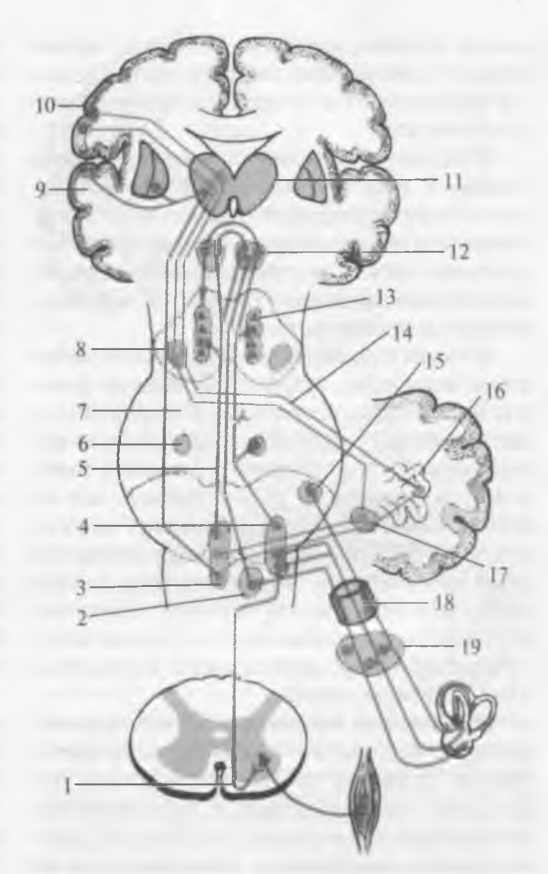


Рис. 3.27. Ход вестибулярных проводников: 1 – tr. vestibulospinalis (передний канатик спинного мозга); 2 – нижнее ядро Роллера; 3 – медиальное ядро Швальбе; 4 – латеральное ядро Дейтерса; 5 – медиальный продольный пучок; 6 – ядро отводящего нерва; 7 – клетки ретикулярной формации ствола мозга; 8 – красное ядро; 9 – кора височной доли полушария мозга; 10 – кора теменной доли полушария мозга; 11 – таламус; 12 – интерстициальное ядро Кахаля и ядро Даркшевича; 13 – ядро глазодвигательного нерва; 14 – верхняя мозжечковая ножка; 15 – верхнее вестибулярное ядро Бехтерева; 16 – nucl. dentatus; 17 – nucl. fastigii; 18 – pars vestibularis nervi octavi (VIII пара); 19 – вестибулярный узел Скарпа.

Существуют многочисленные двусторонние связи между вестибулярными ядрами и мозжечком, в частности, с нодулофлоккулярной долей, зубчатым ядром, а также между вестибулярными ядрами и клетками сетевидного образования ствола мозга. Для осуществления функции равновесия тела вестибулярные ядра, в част-

ности латеральное ядро Дейтерса, имеют связи с проприоцептивными проводниками от спинного мозга (коллатерали от пучка Флексига).

Регуляция равновесия и ориентировка головы и тела в пространстве обеспечиваются через медиальный продольный пучок, в котором морфологически координируются связи между вестибулярными ядрами, наружными мышцами глазных яблок, мозжечком и спинным мозгом.

В связи с развитием космической медицины выяснено, что вестибулярный аппарат играет важную роль в восприятии гравитационных сил. Исследования стато-кинетического анализатора в условиях невесомости позволили рассматривать его не только как анализатор равновесия, статики и динамики тела, но и как анализатор сил земного тяготения. Это своего рода шестой орган внешних чувств, который добавляется к известным ранее анализаторам кожного чувства, слуха, зрения, вкуса и обоняния (М.Г.Привес и соавт.).

Для оценки состояния вестибулярного анализатора имеют значение анамнестические указания на головокружения, нарушение ориентировки в пространстве, расстройства равновесия и походки. Нужно узнать, как больные переносят езду на транспорте (городском, морском, воздушном), подвергаются ли укачиванию на качелях, не страдают ли морской болезнью. В последнем случае уточняют, при какой степени качки и как остро появляются первые симптомы — бледность, потоотделение, слюнотечение, тошнота, рвота, расстройства координации движений.

Головокружение — одна из частых жалоб. Оно бывает постоянным или возникает в виде приступов (как при болезни Меньера). Если во время головокружения больные воспринимают движения предметов в определенном направлении, например по часовой стрелке или обратно, то говорят о системном головокружении. Ложные ощущения смещения тела или окружающих предметов в пространстве могут усиливаться при изменении положения тела (сидя, лежа, в движениях). В таких случаях рекомендуется произвести пассивные повороты и наклоны головы при закрытых глазах пациента.

Другой важный вестибулярный симптом — *нистагм*, обычно с отчетливо выраженной быстрой и медленной компонентой. Лабиринтный нистагм у здоровых можно вызвать термическим, механическим и электрическим раздражением лабиринта. На этом основаны калорическая, вращательная и гальваническая пробы. Вливание в ухо теплой воды (40°С) вызывает горизонтальный нистагм в свою сторону, а холодной (20°С) — в противоположную сторону. При воздействии на область слухового прохода катода постоянного тока (сила тока 5—10 мА) возникает нистагм в ту же сторону, при воздействии анода — в противоположную. Во время вращения испытуемого на кресле Барани наблюдается нистагм в сторону вращения, а после остановки — в противоположную. Эти виды физиологического, или реактивного, нистагма усиливаются при повышении возбудимости вестибулярного аппарата. Поражения вестибулярного аппарата сопровождаются исчезновением физиологического и появлением патологического («спонтанного») нистагма.

Нарушения вестибулярной реакции ведут к расстройствам равновесия и координации движений. Появляется третий кардинальный признак — *вестибулярная атаксия*. Методика исследования координации движений изложена в главе 5. Здесь отметим лишь, что при ходьбе и стоянии у больных выявляется тенденция к наклону и падению в сторону пораженного лабиринта. Если больному в позе Ромберга (с закрытыми глазами) повернуть голову влево или вправо, то он и в таких случаях упадет в сторону выключенного вестибулярного аппарата, т.е. соответственно вперед или назад. Вестибулярная атаксия, в отличие от мозжечковой, не сопровождается интенционным дрожанием конечностей.

Адекватные воздействия на вестибулярный аппарат вызывают разнообразные вегетативные реакции, тошноту, рвоту, вазомоторные сдвиги (побледнение, изменение пульса, артериального давления, обморок) и др. Степень выраженности вестибулярно-вегетативных, как и вестибуло-соматических реакций определяют методом дозированных вращений на кресле Барани (описание методик — см. в курсе оториноларингологии).

В заключение напомним, что вестибулярные симптомы наблюдаются при поражениях внутреннего уха, вестибулярного

нерва, мозгового ствола (вестибулярные ядра, медиальный продольный пучок) и др.

Контрольные вопросы

1. При поражении какого нейрона слухового пути наблюдается односторонняя потеря слуха?
2. Какие симптомы возникают при поражении периферического отдела вестибулярного анализатора (лабиринта, нерва, ядер)?
3. У больного постоянный звон и шум в левом ухе, парез мимических мышц. Где можно локализовать патологический очаг (опухоль)?

IX ПАРА. ЯЗЫКОГЛОТОЧНЫЙ НЕРВ — N. GLOSSOPHARYNGEUS

Это смешанный нерв, в основном чувствительный. Двигательная его порция очень небольшая, иннервирует лишь одну шило-глоточную мышцу, которая поднимает глотку. Тела периферических мотонейронов образуют верхнюю часть ядра — nucleus ambiguus («объединенное» ядро — общее с X парой). Оно располагается в средней части продолговатого мозга. Аксоны этих клеток выходят между оливой и веревчатым телом, полость черепа покидают через яремное отверстие (см. рис. 3.2) и подходят к упоминавшейся выше мышце. Центральные двигательные нейроны расположены в нижних отделах прецентральной извилины, их аксоны после семиовального центра входят в состав колена внутренней сумки, затем спускаются по основанию ножки мозга, варолиеву мосту и заканчиваются у обоих ядер (правом и левом). Поэтому при выключении центральных нейронов в одном полушарии расстройства функции глотания не происходит. Паралич одной шило-глоточной мышцы наблюдается редко и бывает при поражении самого нерва. В таком случае больной испытывает затруднение при глотании твердой пищи.

Языкоглоточный нерв состоит также и из волокон общей и вкусовой чувствительности. Первые чувствительные нейроны расположены в двух узлах — ganglion jugularae superius и inferius. Дендриты клеток этих ганглиев разветвляются в задней трети языка, мягком небе, зеве, глотке, передней поверхности надгортанника, слухо-

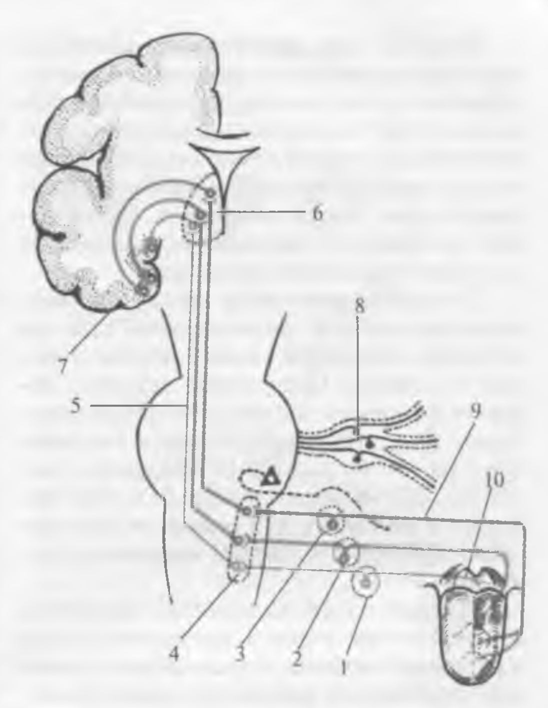


Рис. 3.28. Схема проводников вкусовой чувствительности: 1 — клетка нижнего узла блуждающего нерва; 2 — клетка нижнего узла языкоглоточного нерва; 3 — нейрон ganglion geniculi; 4 — вкусовое ядро (nucleus tractus solitarii nn. intermedii, glossopharyngei et vagi); 5 — бульбо-таламический тракт; 6 — клетки таламуса; 7 — парагиппокампова извилина и крючок; 8 — гассеров узел; 9 — n. intermedius; 10 — надгортанник.

вой трубе и барабанной полости. Волокна от нижнего узла идут к вкусовым сосочкам задней трети языка, а аксоны этих клеток проникают в продолговатый мозг и заканчиваются во вкусовом ядре (nucleus tractus solitarii). Осево-цилиндрические отростки от верхнего узла, несущие проводники общей чувствительности, в продолговатом мозге подходят к другому ядру — nucleus alae cinereae. Аксоны обоих ядер переходят на противоположную сторону и, присоединяясь к медиальной петле, идут к таламусу (вентральное и медиальное ядра). Волокна третьего чувствительного нейрона (клетки ядер таламуса), проникая через заднее бедро внутренней капсулы, заканчиваются в коре вокруг островка Рейля.

Проводники от вкусового ядра идут к обоим таламусам. Таким образом, вкусовые импульсы от одной половины языка достигают обеих корковых зон (рис. 3.28).

Поэтому при выключении одного из этих корковых концов вкусового анализатора вкус не нарушается. Расстройства вкуса наступает только при повреждении первого чувствительного нейрона (собственно нерва, ганглия) или второго нейрона (вкусового ядра). Уже упоминалось, что вкусовые импульсы от передних 2/3 языка идут в составе промежуточного нерва.

Для ***исследования вкуса*** пользуются водными растворами, вызывающими простые вкусовые ощущения: сладкое, кислое, горькое и соленое. Содержание вкусовых веществ в растворе должно превышать пороговые концентрации: для сахара не менее 0,4 г на 100 мл воды (0,01 молярного раствора), для хлорида натрия 0,05 г (0,01 молярного раствора), для солянокислого хинина 0,000008 г (0,0000001 молярного раствора).

Раствор вкусового вещества наносят на симметричные участки высунутого языка с помощью пипетки, стеклянной палочкой или смоченной фильтровальной бумажкой. Не следует допускать растекания жидкости по слизистой оболочке. Проверяют вкусовую чувствительность раздельно на задней трети и передних 2/3 языка. После каждого исследования надлежит полоскать рот. Результаты проверки вкусовых ощущений больной фиксирует в письменном виде или указывает на заранее подготовленные бумажки с обозначением характера и силы ощущения.

При исследовании вкуса следует иметь в виду, что в норме ощущение сладкого лучше воспринимается кончиком языка, кислого — с латеральных поверхностей, горького — с задней 1/3, соленого — с латеральных отделов и задней 1/3 языка. Нижняя поверхность и средняя часть спинки языка обычно лишены вкусовых рецепторов. Небольшое число вкусовых точек имеется в слизистой оболочке мягкого неба, задней стенке глотки и надгортанника. В комплексном восприятии вкусовых качеств принимают участие рецепторы тройничного нерва (V пара); так, ощущение «острого вкуса» связано с легким раздражением болевых рецепторов.

Утрата вкуса (*агевзия*) или понижение (*гипогевзия*) возникают при поражении языкоглоточного и промежуточного нерва. Раздражение коркового отдела анализатора сопровождается ложными вкусовыми ощущениями (*парагевзия*).

Изредка наблюдается ***невралгия*** в зоне распределения чувствительных ветвей IX пары: в миндалинах, задней стенке глотки, в спинке языка и в глубине уха. Боль значительной интенсивности возникает приступами, продолжается от нескольких секунд до минут. Интервалы между приступами бывают различные (от часов до недель). Страдает обычно один нерв (правый или левый). В составе языкоглоточного нерва, кроме двигательных и чувствительных, содержатся и секреторные (вегетативные) волокна для околоушной железы. Тела относящихся к ним клеток находятся в ядре – nucleus salivatorius, расположенном в нижнем отделе продолговатого мозга. Эти предузловые волокна в составе IX пары идут к ganglion oticum, лежащем под основанием черепа ниже овального отверстия. От этого ганглия начинаются заузловые волокна, достигающие околоушной слюнной железы. Таким образом, секреторные клетки ее получают импульсы как от вкусового ядра продолговатого мозга (врожденная дуга слюноотделительного рефлекса), так и от корковых отделов вкусового анализатора (дуга условных рефлексов).

При повреждении слюноотделительных волокон языкоглоточного нерва может возникать некоторая сухость полости рта, однако часто больные этого не замечают. Остальные слюнные железы компенсируют недостаток слюноотделения. IX и X пары черепных нервов имеют много общего в своем строении и функции. Поэтому их исследуют обычно одновременно.

X ПАРА. БЛУЖДАЮЩИЙ НЕРВ – N. VAGUS

Блуждающий нерв имеет многообразные функции. Он осуществляет не только иннервацию поперечнополосатых мышц в начальном отделе пищеварительного и дыхательного аппарата, но является и парасимпатическим нервом большинства внутренних органов. Поэтому с патологией блуждающего нерва сталкиваются специалисты разных областей медицины. Для неврологической диагностики имеют значение расстройства иннервации мягкого неба, глотки, гортани.

Двигательные волокна для поперечнополосатой мускулатуры указанных облас-

тей начинаются от клеток nucleus ambiguus (общее соматическое ядро X и IX пар). Аксоны этих клеток образуют корешки нерва, которые выходят из продолговатого мозга между оливой и веревчатым телом. Они покидают полость черепа через яремное отверстие (см. рис. 3.2) вместе с языкоглоточным нервом, снабжают мышцы мягкого неба, глотки, гортани, надгортанника, верхней части пищевода, голосовых связок (возвратный нерв). Центральные двигательные нейроны располагаются в нижнем отделе прецентральной извилины. Аксоны этих клеток следуют через лучистый венец, колено внутренней сумки (в составе tractus corticonuclearis), затем через ножку мозга, варолиев мост, заканчиваются у правого и левого ядер — nucleus ambiguus (рис. 3.29).

В результате при одностороннем выключении центрального нейрона расстройств функции этого нерва не наблюдается. При поражении периферического нейрона (ядра или самого нерва) или при страдании обоих (правого и левого) центральных нейронов наступает расстройство глотания (*дисфагия*) и голоса (*дисфония*). Эти расстройства наблюдаются при бульбарном и псевдобульбарном параличах.

В составе блуждающего нерва имеются двигательные волокна и для гладкой мускулатуры внутренних органов (бронхов, пищевода, желудочно-кишечного тракта, сосудов). Они начинаются от клеток nucleus dorsalis n. vagi (парасимпатическое ядро).

Периферические чувствительные нейроны расположены в двух узлах — ganglion superius и ganglion inferius. Они находятся в стволе блуждающего нерва на уровне яремного отверстия. Дендриты клеток ганглиев заканчиваются в затылочных отделах твердой мозговой оболочки, в наружном слуховом проходе, на задней поверхности ушной раковины, в мягком небе, глотке и гортани. Некоторые из дендритов достигают и более дистальных отделов дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта и других внутренних органов. Аксоны клеток gg. superius et inferius формируют 10–15 корешковых нитей, которые входят между оливой и веревчатым телом в продолговатый мозг и заканчиваются в tractus solitarii. Осевоцилиндрические отростки клеток этого ядра (2-е нейроны) переходят на противоположную сторону и, примыкая

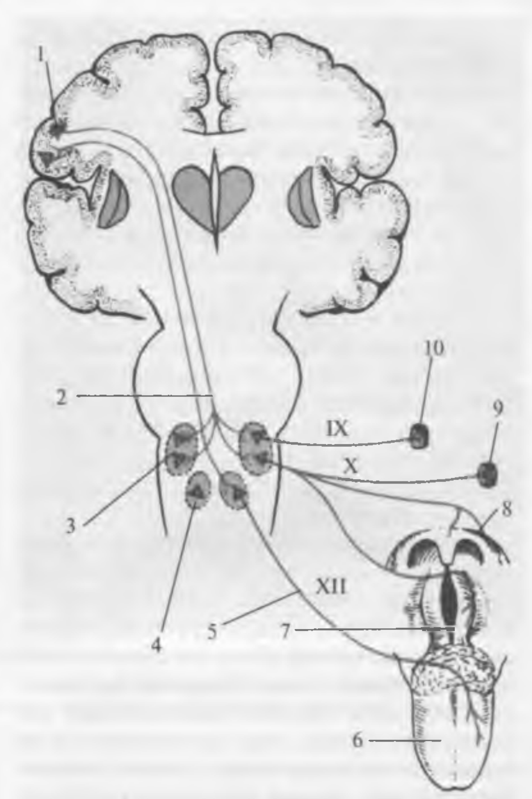


Рис. 3.29. Ход центральных мотонейронов к ядрам IX, X и XII пар черепных нервов: 1 — пирамидные клетки нижней части прецентральной извилины (зона языка, гортани); 2 — кортико-нуклеарный тракт; 3 — двоякое ядро; 4 — ядро подъязычного нерва; 5 — возвратный гортанный нерв; 6 — мышца языка; 7 — мышца голосовой связки; 8 — мышцы мягкого неба и констрикторы глотки; 9 — мышцы надгортанника; 10 — шило-глоточная мышца.

к медиальной петле, направляются к таламусу, где образуют синапс с 3-м нейроном. Аксоны 3-го нейрона в составе задней ножки внутренней сумки идут к клеткам нижней части постцентральной извилины (корковая зона глотки и гортани).

Исследование функций блуждающего и языкоглоточного нервов проводится следующим образом. Во время беседы с больным обращают внимание на звучность и тембр голоса. Если небная занавеска недостаточно прикрывает вход в полость носоглотки, голос приобретает гнусавый оттенок. Нарушение функции голосовых связок вызывает хрипоту и ослабление силы фонации вплоть до *афонии* (возможна лишь беззвучная шепотная речь). Ларингоскопия

позволяет установить паралич истинных голосовых связок.

Выясняют, как больной глотает твердую пищу (в основном функция констрикторов глотки), не попадает ли жидкая пища в нос (парез мягкого неба). Попадание пищи и слюны в гортань и трахею у таких больных сопровождается *поперхиванием*, это грозит опасным осложнением – аспирационной пневмонией.

Осмотр мягкого неба выявляет его отставание при фонации на пораженной стороне и отклонение язычка в здоровую сторону. Для исследования подвижности мягкого неба больному предлагают произнести звук «а» и «э», при этом небная занавеска подтягивается неравномерно, отстает на стороне пареза.

Небный и глоточный рефлексы проверяют с обеих сторон. Деревянным шпателем, ложкой или бумажной полоской, скатанной в длинную и тонкую трубочку, прикасаются к слизистой оболочке мягкого неба и задней стенке глотки. Раздражение слизистой оболочки мягкого неба вызывает его подтягивание вверх, такое же воздействие на слизистую оболочку задней стенки глотки – глотательные, иногда рвотные и кашлевые движения. Одностороннее отсутствие или снижение этих рефлексов свидетельствует о периферическом поражении IX и X пар нервов. Следует знать, что двустороннее отсутствие глоточного и рефлекса мягкого неба не всегда указывает на органическое заболевание.

Нарушения сердечного ритма (тахикардия), расстройства дыхания и других вегетативно-висцеральных функций наблюдаются при неполных поражениях блуждающих нервов (полный перерыв этих нервов несовместим с жизнью).

Явления раздражения в зоне иннервации IX и X пар выражаются ларинго-фаринго-пилороспазмом и различными вегетативными расстройствами (см. гл. 8).

XI ПАРА. ДОБАВОЧНЫЙ НЕРВ – N. ACCESSORIUS WILLISII

Добавочный нерв – чисто двигательный. Тела периферических нейронов расположены колонкой в основании передних рогов I–VI шейных сегментов. Аксоны этих клеток образуют 6–7 тонких корешков, которые выходят на боковую поверхность спинного мозга и сливаются в общий ствол нерва. Он поднимается вверх, располагаясь между передними и задними шейными спинномозговыми корешками, через foramen magnum ossis occipitalis входит в полость черепа и покидает его через яремное отверстие, иннервирует грудино-ключично-сосцевидную и трапециевидную мышцы.

Центральные мотонейроны располагаются в средней части прецентральной извилины между зоной руки и головы, участвуют в образовании лучистого венца, входят в состав передней части заднего бедра внутренней сумки, проходят ножку мозга, варолиев мост. На уровне нижних отделов продолговатого мозга совершают частичный перекрест, спускаются в боковом канатике спинного мозга до клеток ядра нерва. Одностороннее поражение центрального нейрона приводит только к легкому парезу этих мышц.

Грудино-ключично-сосцевидная мышца поворачивает голову в противоположную сторону и вверх. Трапециевидная мышца поднимает плечевой пояс, совершает «пожимание плечами». Обе мышцы участвуют в акте усиленного дыхания. Для исследования силы грудино-ключично-сосцевидной мышцы больному предлагают повернуть голову в сторону и немного вверх и удерживать ее в такой позе. Врач пытается этому противодействовать. Для исследования трапециевидной мышцы больного просят поднять надплечья и фиксировать их в этом положении. Врач пытается их опустить. По степени противодействия больного судят о силе этих мышц. При поражении ядра или ствола добавочного нерва наблюдаются парезы и атрофия соответствующих мышц. Плечевой пояс на стороне паралича опущен.

В иннервируемых XI парой мышцах могут наблюдаться симптомы раздражения – клонические подергивания головы в противоположную сторону, тикообразные подергивания плеча, кивательные движения. Односторонний тонический спазм вызывает *кривошею*.

XII ПАРА. ПОДЪЯЗЫЧНЫЙ НЕРВ – N. HYPOGLOSSUS

Периферические двигательные нейроны расположены под дном ромбовидной

Рис. 3.30. Нарушения иннервации языка: а — периферический паралич мышц правой половины языка (складчатость слизистой оболочки и уменьшение объема правой половины языка, девиация его вправо); б – центральный парез мышц правой половины языка (девиация языка вправо, отсутствие атрофии).

…ямки в продолговатом мозге и в верхних шейных сегментах. Аксоны этих клеток, образуя тонкие корешки нерва, проникают между пирамидами и оливами продолговатого мозга и сливаются в общий ствол, который выходит из черепа через canalis (nervi) hypoglossi боковой части затылочной кости. Волокна эти иннервируют мышцы языка.

Центральные двигательные нейроны заложены в нижней части прецентральной извилины (зона языка), аксоны этих нейронов проходят семиовальный центр, затем образуют колено внутренней сумки, дальше идут в ножке мозга, мосту мозга и на уровне продолговатого мозга переходят на противоположную сторону к ядру подъязычного нерва (см. рис. 3.29).

Исследование функции нерва начинают с осмотра языка в полости рта, затем просят выдвинуть его за линию зубов. При одностороннем повреждении нерва наблюдается атрофия одноименной половины языка – истонченность, складчатость слизистой оболочки (рис. 3.30, а).

Могут быть видны фасцикулярные подергивания, что указывает на локализацию процесса в ядре XII пары нервов. Язык при высовывании отклоняется в больную сторону. Это происходит потому, что m. genioglossus здоровой стороны, выдвигая язык вперед сильнее, сдвигает его в направлении слабой половины. При поражении ядра подъязычного нерва может страдать в легкой степени функция m. orbicularis oris. Это вызывается тем, что часть аксонов клеток ядра переходит на периферии в лицевой нерв и участвует в иннервации этой мышцы. При двустороннем параличе подъязычного нерва атрофии подвергаются обе половины языка. Язык становится почти неподвижным (*глоссоплегия*). Расстраивается речь и проталкивание пищевого комка во рту.

При внечерепном повреждении нерва страдают функции анастомозирующих с ним ветвей верхних шейных нервов (ansa cervicalis), при глотании в таком случае наблюдается отклонение гортани в здоровую сторону.

Одностороннее поражение кортико-нуклеарного пучка приводит к отклонению языка при высовывании в противоположную сторону. Атрофии, фасцикулярных подергиваний при этом не бывает (рис. 3.30, б).

Итак, характерной особенностью топографии мозгового ствола является скопление

Рис. 3.31. Исследование хоботкового рефлекса.

на небольшом пространстве ядер черепных нервов. Особенно относится это к ядрам V, IX, X, XII пар в продолговатом мозге. Эти ядра вовлекаются при сравнительно небольших размерах патологического очага. Приводит это, в частности, к развитию паралича периферического типа IX, X и XII нервов (паралич языка, глотки, гортани). Клинически это выражается расстройством глотания (*дисфагия*), утратой звучности голоса (*афония*), носовым оттенком речи (*назолалия*), нарушением правильности произношения членораздельных звуков (*дизартрия*). По прежнему наименованию продолговатого мозга (bulbus cerebri) комплекс перечисленных патологических признаков получил название *«бульбарный паралич»*.

Иногда страдает половина поперечника продолговатого мозга. В результате помимо поражения на стороне очага ядер черепных нервов перерыв пирамидного пучка приводит к развитию гемиплегии на противоположной стороне (*альтернирующая гемиплегия*). При двустороннем периферическом параличе IX, X и XII пар наступает летальный исход.

Расстройства глотания, фонации и артикуляции появляются и при очагах в обоих полушариях головного мозга, когда разрушаются центральные мотонейроны к этим парам черепных нервов. Такие параличи называют *псевдобульбарными*. Возникают они при нарушении функций кортико-нуклеарных систем.

Двустороннее поражение кортико-нуклеарных трактов сопровождается появлением патологических рефлексов орального автоматизма. Удар молоточкам (или пальцем) по верхней или нижней губе вызывает сокращение круговой мышцы рта или вытягивание губ вперед, как при сосании, – *хоботковый рефлекс* (рис. 3.31).

Та же реакция может быть при ударе молоточком по спинке носа – *назолабиальный рефлекс*. Иногда хоботковое выпячивание губ вперед получается не от удара, а лишь от приближения молоточка ко рту больного – *дистанс-оральный рефлекс* (С.И.Карчикян). Штриховое раздражение (спичкой, рукояткой молоточка) кожи ладони над возвышением большого пальца сопровождается подтягиванием кверху кожи подбородка (*ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску–Радовичи*).

Одним из ранних признаков двустороннего поражения центральных или периферических мотонейронов артикуляционной мускулатуры является *дизартрия*.

Следует отметить, что в осуществлении экспрессивной речи соучаствуют многие мышцы – языка, губ, мягкого неба, гортани, диафрагма, межреберные и др. Для согласованного действия этих мышц необходима сохранность не только корково-мышечного пути и сетевидного образования, но и афферентных проприоцептивных проводников, проходящих в составе V, IX и X пар черепных нервов. Очевидно, дизартрия может возникать при выключении как афферентных, так и эфферентных систем.

Выраженная степень дизартрии распознается легко. Обычные жалобы больных: «язык заплетается», «как будто каша во рту». Отсутствие четкости, смазанность, невнятность речи особенно заметны при выговаривании трудно артикулируемых звуков, содержащих звуки «р» и «л» и другие язычные звуки. Для выявления легких степеней дизартрии больных просят повторить ту или иную фразу, в которую включены трудно артикулируемые слова (например, «тридцать третья артиллерийская бригада», «на дворе трава, на траве дрова», «сыворотка из-под простоква-

ши»). Речь делается менее разборчивой при попытке говорить быстро и во время волнения.

В синдром псевдобульбарного паралича входят, помимо дизартрии, также расстройства глотания и фонации. При этом весьма постоянно выявляются симптомы орального автоматизма.

Контрольные вопросы

1. Какое общее двигательное ядро у IX и X пар? От какого полушария мозга подходят к нему аксоны центральных нейронов?
2. Какова функция мышц, иннервируемых XI парой?
3. В чем сходство и различие бульбарного паралича и псевдобульбарного?

Глава 4. ИССЛЕДОВАНИЕ ПРОИЗВОЛЬНЫХ ДВИЖЕНИЙ И МЫШЕЧНОЙ СИЛЫ. СИНДРОМЫ ИХ РАССТРОЙСТВ (ПАРАЛИЧИ, ПАРЕЗЫ)

Произвольные движения порождаются волей человека, однако не следует думать, что они могут возникать независимо от окружающей среды, биологической и социальной. Первым это сформулировал И.М.Сеченов, он писал: «Все сознательные движения... называемые, обыкновенно, произвольными, суть в строгом смысле отраженные»*. Такие движения возникают как результат реализации тех программ и планов, которые формируются в двигательных функциональных системах и направлены на удовлетворение тех или иных потребностей организма.

Эффекторные отделы произвольных двигательных систем находятся во многих анатомических образованиях мозга. Самый прямой путь от коры до периферии состоит из двух нервных клеток. Тело первого нейрона, этого исполнительного двигательного пути, находится в коре прецентральной извилины. Этот нейрон принято называть *центральным (верхним) мотонейроном*. Его аксон направляется для образования синапса со вторым – *периферическим (нижним) мотонейроном*. Этот двухнейронный путь, соединяющий кору больших полушарий мозга со скелетной (поперечнополосатой) мускулатурой, клиницисты называют *корково-мышечным путем*. Совокупность центральных нейронов, т.е. первого звена описываемого пути, образует то, что в анатомии и клинике называют *пирамидной системой*. Сумма элементов второго звена, т.е. периферических мотонейронов, составляет эффекторную часть сегментарного аппарата мозгового ствола и спинного мозга. Обращаясь к кибернетике, можно сказать, что комплексная деятельность различных отделов коры полушарий мозга формирует программу того или иного произвольного движения. Пирамидная система посредством сегментарного аппарата и мышц приводит эту программу в действие. Далее произвольное движение может становиться стереотипным, превращаться в автоматическое. Управление переключается с пирамидной системы на экстрапирамидную (см. главу 6).

Познакомимся со строением, расположением и функцией обоих звеньев корково-мышечного пути (рис. 4.1).

Пирамидная система

В филогенетическом отношении это молодое образование. Особенно оно развито у человека. Сегментарный аппарат в процессе эволюции появляется рано, когда головной мозг только начинает развиваться, а мозговая кора еще не сформирована. Под пирамидной системой подразумевают комплекс нервных клеток с их аксонами, посредством которых образуется связь коры с сегментарным аппаратом мозгового ствола и спинного мозга. Тела этих клеток у человека располагаются в пятом слое прецентральной извилины и в парацентральной дольке коры полушарий головного мозга (4-е цитоархитектоническое поле). Клетки эти имеют большие размеры (40–120 мкм). Впервые они были описаны киевским анатомом В.А.Бецом в 1874 г., их называют *клетками Беца*. Существует четкое соматотопическое распределение этих клеток. Находящиеся в верхнем отделе прецентральной извилины и в парацентральной дольке клетки иннервируют ногу и туловище, расположенные в средней части – руку. В нижней части этой извилины находятся нейроны, посылающие импульсы к лицу, жевательным мышцам, языку, глотке, гортани (рис. 4.2).

* Сеченов И.М. Рефлексы головного мозга. М., 1952. – С. 161.

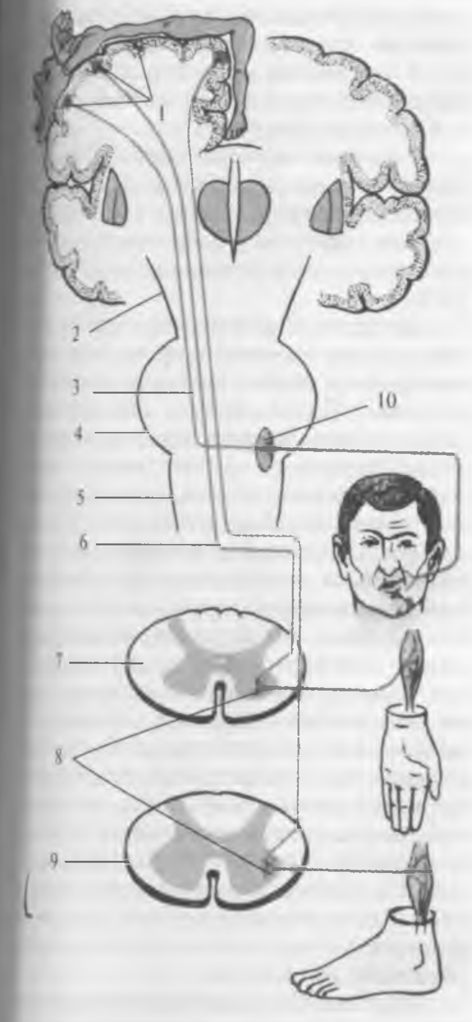


Рис. 4.1. Схема корково-мышечного пути: 1 — центральные двигательные нейроны (клетки Беца коры прецентральной извилины головного мозга); 2 - ножка мозга; 3 — кортико-нуклеарный тракт (пирамидная система); 4 — мост мозга; 5 — продолговатый мозг; 6 — кортико-спинальный тракт (пирамидная система); 7 — сегмент шейного утолщения спинного мозга; 8 — периферические двигательные нейроны (α-мотонейроны передних рогов спинного мозга); 9 — сегмент поясничного утолщения спинного мозга; 10 — ядро лицевого нерва (периферический мотонейрон к нижней мимической мускулатуре).

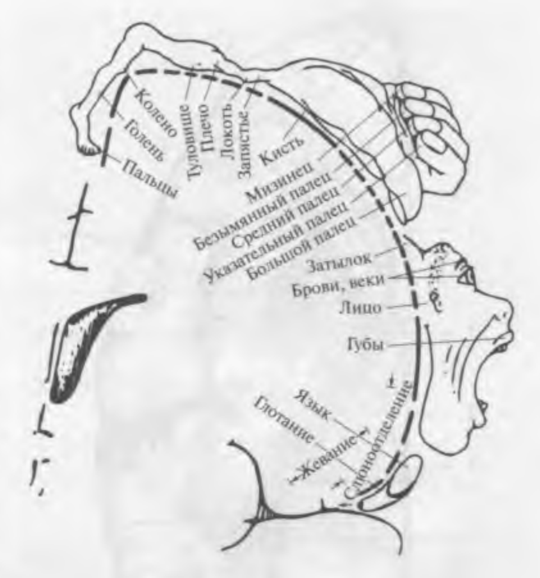


Рис. 4.2. Проекция двигательной сферы в прецентральной извилине головного мозга (по W.Penfield, Th.Rasmussen).

Таким образом, эффекторные корковые центры мышц ноги, руки, лица и шеи расположены в области прецентральной извилины в порядке, обратном схеме тела, т.е. снизу представлены клетки, ведающие движениями головы, лица, выше — руки, а в верхнем и медиальном отделах — ноги.

Второй особенностью двигательных областей коры является то, что размер площади каждой из них пропорционален не массе мышц, а сложности и тонкости выполняемой функции. Особенно велика площадь области кисти и пальцев рук, в частности большого, а также губ, языка.

В последнее время показано, что пирамидные клетки имеются не только в прецентральной извилине (поле 4-е), но и в коре задних отделов трех лобных извилин (поле 6-е), а также в других полях коры мозга. Далее аксоны всех этих нервных клеток направляются вниз и кнутри, приближаясь друг к другу. Эти нервные волокна составляют лучистый венец (corona radiata). Затем аксоны этих пирамидных нейронов собираются в компактный пучок, формирующий внутреннюю сумку (capsula interna). Так называется узкая полоса белого вещества, расположенная впереди — между головкой хвостатого и чечевичным ядром, сзади — между чечевичным ядром и зрительным бугром. На горизонтальных срезах мозга внутренняя сумка имеет вид открытого кнаружи тупого угла. Переднюю его сторону называют передней ножкой, вершину — коленом, заднюю сторону —

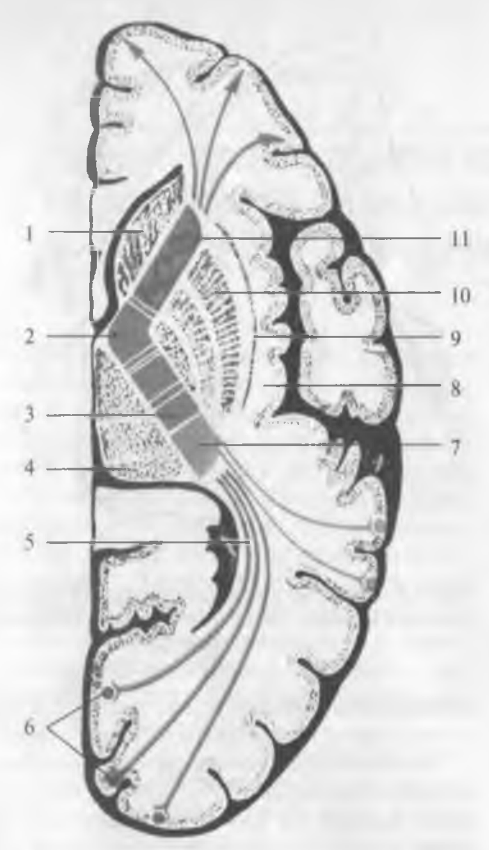


Рис. 4.3. Схема горизонтального среза (по П.Флексигу) через середину правого полушария головного мозга. Строение внутренней сумки: 1 – головка хвостатого ядра; 2 – колено внутренней сумки (tr. cortico-nuclearis); 3 – задняя ножка внутренней сумки (tr. cortico-spinalis); 4 – таламус; 5 – пучок Грасиоле; 6 – шпорная борозда затылочной доли; 7 – задняя треть задней ножки внутренней сумки (tr. spino-bulbo-thalamo-corticalis); 8 – ограда; 9 – наружная капсула; 10 – чечевицеобразное ядро; 11 – передняя ножка внутренней капсулы (tr. fronto-ponto-cerebellaris).

задней ножкой. Волокна пирамидной системы составляют колено и прилегающую к нему часть задней ножки (рис. 4.3).

Колено сформировано волокнами, направляющимися к двигательным ядрам черепных нервов (кортико-нуклеарные пучки), задняя ножка – пучками волокон к сегментарному аппарату спинного мозга (кортико-спинальные), впереди находится пучок для верхней, сзади – для нижней конечности. Из внутренней сумки пирамидные волокна вступают в основание ножки мозга, занимая среднюю ее часть. Кортико-нуклеарные волокна располагаются медиально, кортико-спинальные – латерально. В варолиевом мосту пирамидный тракт проходит также в его основании, разделяясь на отдельные пучки.

В пределах мозгового ствола часть кортико-нуклеарных волокон переходит на противоположную сторону, после чего они образуют синапсы с нейронами двигательных ядер соответствующих черепных нервов.

Другая часть кортико-нуклеарных волокон остается на своей стороне, образуя синаптические связи с клетками ядер этой же стороны. Таким образом обеспечивается двусторонняя корковая иннервация для глазодвигательных, жевательных мышц, для верхних мимических, для мышц глотки и гортани. Кортико-нуклеарные волокна для мышц нижней половины лица и для мышц языка почти полностью переходят на противоположную сторону (эти две мышечные группы получают иннервацию от коры только противоположного полушария).

Кортико-спинальные волокна пирамидной системы на уровне каудальных отделов моста мозга сближаются и на вентральной части продолговатого мозга образуют два видимых макроскопически валика (пирамиды продолговатого мозга). Отсюда и произошел термин «пирамидная система». На границе продолговатого мозга со спинным волокна пирамидного пучка переходят на противоположную сторону (decussatio pyramidum).

Перешедшая на противоположную сторону большая часть волокон спускается вниз в боковом канатике спинного мозга, формируя латеральный, или перекрещенный, пирамидный пучок (рис. 4.4). Небольшая часть аксонов пирамидных нейронов (около 10%) остается на своей стороне и проходит вниз в переднем (8%) и боковом (2%) канатиках (прямые, или неперекрещенные, пирамидные пучки). Количественное соотношение перекрещенных и неперекрещенных волокон для разных частей тела неодинаково. В верхних конечностях резко преобладает перекрестная иннервация.

В спинном мозге оба пирамидных пучка постепенно уменьшаются в толщине. На всем протяжении от них отходят волокна к сегментарному аппарату (к α-мотонейронам передних рогов и к интернейронам).

Периферические мотонейроны для верхних конечностей располагаются в шейном утолщении спинного мозга, для нижних – в поясничном утолщении. В грудном отделе находятся клетки для мышц туловища. Аксоны мотонейронов спинного мозга направляются к соответствующим мышцам в составе передних корешков, далее спинномозговых нервов, сплетений и, наконец, периферических нервов.

Итак, кортико-нуклеарные волокна пирамидной системы переходят на противоположную сторону на разных уровнях мозгового ствола, а кортико-спинальные – на стыке продолговатого мозга со спинным. В результате каждое из полушарий головного мозга управляет противоположной половиной сегментарного аппарата, значит, и мышцами противоположной половины тела. Как упоминалось, часть пирамидных волокон в перекрестах не участвует и вступает в контакт с периферическими нейронами одноименной стороны. Такие периферические нейроны получают импульсы из обоих полушарий. Однако такая двусторонняя иннервация далеко не одинаково представлена в различных мышечных группах. Больше всего она выражена в мышцах, иннервируемых черепными нервами, за исключением нижней половины мимической мускулатуры и языка. Двусторонняя иннервация сохраняется в осевой мускулатуре (шея, туловище), в меньшей степени в дистальных отделах конечностей. Весь этот длинный корково-мышечный путь при различных заболеваниях может прерываться на любом участке. Это приводит к утрате произвольного движения в тех или иных мышечных группах. Полное выпадение произвольных движений называют *параличом* (paralysis), ослабление мышечной силы – *парезом* (paresis). Паралич или парез наступают при поражении как центрального, так и периферического мотонейрона.

Симптомы периферических и центральных параличей (парезов) имеют существенные отличия.

При поражениях ***периферического двигательного нейрона*** возникают: 1) арефлексия (утрата или снижение соответствующих рефлексов), 2) атония (понижение тонуса мышц, иннервируемых пораженными нейронами), 3) атрофия (видимое похудание мышц), 4) изменение электрической возбудимости мышц и нервов (так называемая реакция дегенерации), 5) изменение электромиограммы.

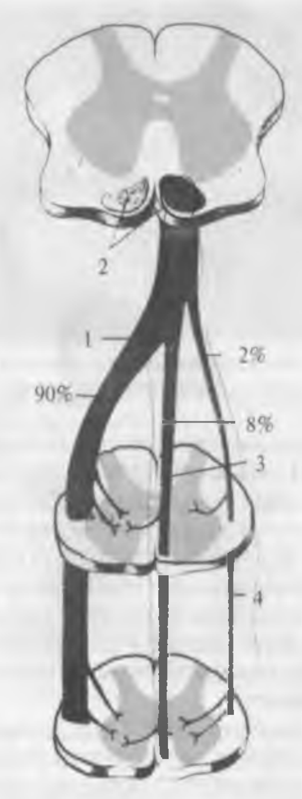


Рис. 4.4. Схема перекрещенных и неперекрещенных аксонов пирамидной системы; 1 – боковой кортико-спинальный тракт; 2 – пирамиды продолговатого мозга; 3 – неперекрещенный передний кортико-спинальный тракт; 4 – неперекрещенный боковой кортико-спинальный тракт.

Для ***центральных параличей*** (парезов) характерны: 1) гиперрефлексия глубоких рефлексов при утрате поверхностных и появление патологических рефлексов, 2) гипертония мышц, 3) отсутствие (или слабая выраженность) атрофий, 4) отсутствие изменений электровозбудимости, 5) появление патологических синкинезий. Эти признаки и способы их выявления будут изложены ниже.

Клиническое исследование произвольных движений включает ряд методических приемов.

Сначала выясняют, может ли исследуемый активно двигать конечностями во всех

Рис. 4.5. Исследование силы сгибателей пальцев руки с помощью динамометра.

Рис. 4.6. Методика исследования силы двуглавой мышцы плеча.

суставах, совершаются ли эти движения в полном объеме. При определении ограничения врач испытывает пассивные движения, чтобы исключить местные поражения костно-суставного аппарата (анкилозы и др.). Обездвижение такого рода не относится к категории параличей или парезов. Обнаружение паралича (отсутствие произвольных движений) обычно трудности не представляет.

Как выявить парез? Во-первых, обращают внимание на то, нет ли уменьшения объема активного движения, например, при сгибании и разгибании конечности в том или другом суставе. Однако такой способ исследования имеет только ориентировочное значение и не определяет степени пареза. Второй способ выявления пареза – исследование силы сокращения различных мышечных групп. Таким путем можно составить представление о степени пареза и о формуле его распределения. Этот прием получил широкое распространение в клинике.

Существуют приборы, с помощью которых можно количественно измерить силу сокращения тех или иных мышечных групп, ими пользуются в научных исследованиях. В клинике применяют только динамометр, которым измеряют силу сжатия кисти (рис. 4.5).

Стрелка на циферблате определяет силу в весовых единицах (килограммах). Врачебный опыт показал, что силу сокращения различных мышечных групп можно определить не только специальными техническими приспособлениями, а так называемым ручным способом. Противодействуя какому-нибудь элементарному произвольному движению, совершаемому больным, исследующий устанавливает степень усилия, достаточную для остановки этого движения, чем и оценивается мышечная сила. Врач пользуется при этом присущим человеку «чувством силы». Существует две модификации этой методики. При первой врач с разной степенью усилий препятствует больному активно двигать тем или иным сегментом тела в определенном направлении. Задачей является уловить, какое следует приложить сопротивление, чтобы на какой-то момент приостановить это движение, например, при сгибании руки в локтевом суставе. Однако такая методика часто встречает затруднения. Большей частью используют другую модификацию. Исследуемому без каких-либо препятствий предлагают выполнить заданное активное движение и удерживать конечность с полной силой в этой новой позе. Врач пытается произвести движение обратного направления и обращает внимание на степень усилия, которое для этого потребуется. Например, силу сгибателей предплечья определяют при полном активном сгибании в локтевом суставе. Больного просят со всей силой удерживать руку в таком положении. Захватив правой рукой нижнюю часть предплечья и упираясь левой в середину плеча больного, врач пытается разогнуть руку в локтевом суставе (рис. 4.6).

Результаты исследования оценивают по шестибалльной системе: полная мышечная сила – 5 баллов, легкое снижение силы (уступчивость) – 4, умеренное снижение силы (полный объем активных движений при действии силы тяжести конечности) – 3, возможность полного объема движения

Таблица 4.1

Функция и иннервация мышц

Движение	Мышцы	Нервы	Сегменты спинного мозга
Сгибание головы вперед	Mm. sternocleidomastoidei, recti capitis и др.	Nn. accessorius Willisi, cervicales I–III	Ядро n. accessorii
Сгибание головы кзади	Mm. splenii, recti capitis posteriores	Nn. cervicales	C_{I}–C_{IV}
Поворот головы в сторону	Mm. sternocleidomastoidei и др.	N. accessorius	Ядро n. accessorii
Сгибание туловища кпереди	Mm. recti et obliqui abdominis	Nn. thoracales VII–XII	Th_{VII}–Th_{XII}
Разгибание туловища	Mm. longissimi thoraci, spinalis thoraci	Nn.dorsalis Nn. thoracici	Th_{I}–Th_{XII}
Сгибание туловища в стороны	M. quadratus lumborum и др.	Rr. musculares plexus lumbalis	Th_{XII}–L_{I}–L_{III}
Движение диафрагмы	Diaphragma	N. phrenicus	C_{IV}
Поднятие плеч (пожимание плечами)	M. trapezius	N. accessorius	Ядро n. accessorii
Ротация плеча кнаружи	Mm. teres minor, supra- и infraspinatus	N. suprascapularis	C_{IV}–C_{V}
Ротация плеча кнутри	Mm. teres major, subscapularis	N. subscapularis	C_{V}–C_{VI}
Поднятие рук до горизонтали	M. deltoideus	N. axillaris	C_{V}
Поднятие рук выше горизонтали	Mm. trapezius, serratus anterior	Nn. axillaris, accessorius, thoracicus longus	C_{V}–C_{VI}
Сгибание в локтевом суставе	M. biceps brachii	N. musculocutaneus	C_{V}–C_{VI}
Разгибание в локтевом суставе	M. triceps brachii	N. radialis	C_{VI}–C_{VII}
Супинация предплечья	Mm. supinatores brevis et longus	N. radialis	C_{V}–C_{VI}
Пронация предплечья	Mm. pronatores teres et quadratus	N. medianus	C_{VII}–C_{VIII}
Сгибание кисти	Mm. flexores carpi	Nn. medianus, ulnaris	C_{VIII}
Разгибание кисти	Mm.extensores carpi	N. radialis	C_{VII}
Сгибание пальцев руки	Mm. interossei, flexores digitorum	Nn. medianus, ulnaris	C_{VII}–Th_{I}
Разгибание пальцев руки	Mm. extensores digitorum	N. radialis	C_{VII}–C_{VIII}
Отведение и приведение пальцев	Mm. interossei	N. ulnaris	C_{V}
Сгибание основных фаланг при разгибании средних и концевых	Mm. lumbricales, interossei	Nn. medianus, n. ulnaris	C_{V}
Сгибание в тазобедренном суставе (приведение бедра к животу)	M. iliopsoas и др.	N. femoralis	L_{II}–L_{IV}
Разгибание в тазобедренном суставе	M. gluteus maximus	N. gluteus inferior	L_{V}–S_{I}
Приведение бедра	Mm. adductores	N. obturatorius	L_{II}–L_{III}
Отведение бедра	Mm. gluteus minimus	N. gluteus superior	L_{IV}–L_{V}

Движение	Мышцы	Нервы	Сегменты спинного мозга
Ротация бедра кнутри	Mm. glutei medius et minimus	N. gluteus superior	L_{IV}–L_V
Ротация бедра кнаружи	Mm. gluteus maximus, pyriformis, gemelli, obturatores	Nn. gluteus inferior, ischiadicus, obturatorius	L_{IV}–L_V, S_I
Сгибание в коленном суставе	Mm. biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus	N. ischiadicus	L_V–S_I
Разгибание в коленном суставе	M. quadriceps femoris	N. femoralis	L_{III}–L_{IV}
Разгибание стопы	M. tibialis anterior	N. peroneus	L_{IV}–L_V
Сгибание стопы	M. triceps surae	N. tibialis	S_I–S_{II}
Отведение стопы	Mm. peroneus longus	N. peroneus	L_{IV}–L_V
Приведение стопы	Mm. tibialis anterior et posterior	Nn. tibialis, peroneus	L_{IV}–L_V
Разгибание пальцев	Mm. extensores digitorum	N. peroneus	L_{IV}–L_V
Сгибание пальцев	Mm. flexores digitorum	N. tibialis	S_I–S_{II}
Ходьба на носках	Mm. triceps surae, flexores digitorum и др.	N. tibialis	S_I–S_{II}
Ходьба на пятках	Mm. tibialis anterior, extensores digitorum и др.	N. peroneus	L_{IV}–L_V

только после устранения силы тяжести (конечность помещается на опору) – 2, сохранность шевеления (с едва заметным сокращением мышц) – 1. При полном отсутствии активного движения, если даже выключается действие веса конечности, сила исследуемой мышцы принимается равной нулю. При мышечной силе в 4 балла говорят о легком парезе, в 3 балла – об умеренном, в 2 и меньше – о глубоком.

При исследовании мышечной силы ручным способом, разумеется, возможна субъективность в оценке результатов. Поэтому при односторонних парезах следует сравнивать показатели симметричных мышечных групп, при поражении рук прибегать к кистевому динамометру (при возможности – к реверсивному динамометру, позволяющему точно измерять силу сгибателей и разгибателей предплечья и голени).

Исследование мышечной силы обычно производят в такой последовательности: голова и шея (сгибание, разгибание, наклон вправо, влево, повороты в сторону), верхние и нижние конечности (от проксимальных до дистальных отделов), мышцы туловища. Участвующие в выполнении движений мышцы, иннервация их (нервная и сегментарная) представлены в таблице 4.1.

Результаты исследования мышечной силы записываются в историю болезни в виде таблицы (табл. 4.2), по которой легко ориентироваться в степени и распространенности двигательных расстройств.

Таблица 4.2

Мышечная сила больного А.

Движение	Сила мышц	
	справа	слева
Сгибание в локтевом суставе	5	5
Разгибание в локтевом суставе	5	1
Сгибание кисти	5	5
Разгибание кисти	5	1
Сгибание пальцев руки	5	5
Разгибание пальцев руки	5	0
Приведение пальцев руки	5	5
Разведение пальцев руки	5	5
Супинация предплечья	5	1

* В ряде международных оценочных шкал неврологического статуса (например, шкала инсульта NIH, модифицированная шкала Ранкина и др.) силу мышц определяют противоположными цифрами: «0» – полная сохранность функции движения (так же оцениваются и другие функции нервной системы), а «5» – обозначают неспособность к движению, т.е. паралич. Нам представляется это нелогичным, но знать такую особенность надо научным сотрудникам и врачам, которые сопоставляют эффективность различных лечебных комплексов.

В приведенном примере видно резкое снижение силы (глубокий парез) мышц, которые иннервируются лучевым нервом. В некоторых случаях необходимы дополнительные исследования: определение электровозбудимости мышц и нервов, электромиография и др. (см. главу 12).

Определение силы отдельных мышечных групп дополняется наблюдением за моторикой в целом (ходьба, переход из положения лежа в сидячее, вставание со стула и др.). Мы коснемся этих вопросов при описании синдромов поражения отдельных участков корково-мышечного пути.

При обнаружении паралича или пареза тех или других мышечных групп возникает вопрос о топической диагностике очага поражения. Для этого используют критерий распределения этих нарушений. Существенное значение имеют также явления, сопутствующие параличам и парезам. При центральном и периферическом параличе они изменяются, как указывалось выше, неодинаково, можно даже сказать — в противоположном направлении.

Пирамидная система проводит не только возбуждающие импульсы для произвольного движения, она оказывает и тормозное влияние на глубокие рефлексы. При поражении центрального нейрона эти рефлексы растормаживаются и повышаются. При поражении периферического нейрона они понижаются и исчезают, поскольку страдает их анатомический субстрат — эффекторный отдел рефлекторной дуги.

Рассмотрение явлений, сопутствующих параличу, начнем с ***мышечного тонуса***. Уже давно сложилось представление о рефлекторной природе этого явления. Мышечный тонус ослабляется при перерыве как афферентной, так и эфферентной части рефлекторной дуги. Вместе с тем мышечный тонус оказывается повышенным при повреждении центрального нейрона, т.е. пирамидной системы. Происходит это из-за прекращения тормозного влияния пирамидной системы на глубокие рефлексы.

Как исследуют мышечный тонус в клинике? Во-первых, путем ощупывания мышц, определения степени их упругости, во-вторых, проведением пассивных движений в соответствующих суставах. Ставится задача оценить ручным способом степень сопротивления пассивным движениям. Используется чувство силы, подобно тому, как это было при изучении пареза мышц. Тогда измерялась сила активного сокращения мышцы, теперь — степень ее тонического напряжения. При нормальном тонусе это напряжение невелико, однако явно ощутимо.

При пальпации мышцы определяется легкая упругость. При выраженной гипотонии пассивные движения совершаются без должного сопротивления. Увеличивается их объем. Например, при резкой гипотонии бедро может быть согнуто до соприкосновения его с животом, при сгибании руки в локтевом суставе запястье и кисть могут быть доведены до плечевого сустава. При ощупывании мышца оказывается дряблой.

При повышении мышечного тонуса пассивные движения встречают значительное сопротивление, иногда даже трудно преодолимое. В этом сопротивлении имеется своеобразная черта. Оно выражено только в первые моменты пассивного сгибания и разгибания, затем препятствие как будто устраняется, и конечность двигается свободно — это ***симптом складного ножа***. Особенно четко это видно, когда пассивные движения производятся быстро. При спастическом параличе ноги часто выпрямлены, согнуть их удается только при очень большом усилии исследующего. Такие мышцы при ощупывании становятся более плотными.

Для «пирамидной»* гипертонии характерно повышение тонуса преимущественно в определенных мышечных группах. На руках это пронаторы и сгибатели предплечья, кисти, пальцев, на ногах — разгибатели голени, сгибатели стопы. Такое распределение повышенного тонуса при одностороннем параличе конечностей вызывает типичную позу, придающую характерный внешний вид, — поза Вернике—Манна (см. рис. 4.14).

Изменения мышечного тонуса наблюдаются также при поражении экстрапира-

---

* Работами ряда физиологов показано, что в составе пирамидного пучка имеется большое число аксонов не только клеток Беца, а других нейронов коры и подкорки (А.Бродал, П.Бьюси). Повышение мышечного тонуса авторы связывают с поражением не собственно пирамидных волокон, а их спутников, в частности кортико-ретикулярных волокон (идут от клеток премоторной зоны коры к сетевидному образованию ствола мозга и далее к γ-мотонейронам сегментарного аппарата спинного мозга), имеющих отношение к экстрапирамидной системе. Поэтому термин «пирамидный гипертонус мышц» является неточным. Очевидно, правильнее говорить о спастичности в соответствующих мышечных группах.

мидной (см. гл. 6) и мозжечковой (см. гл. 7) систем.

При параличе или парезе может наступать похудание (*атрофия*) мышц. Регуляция питания мышц в большой степени связана с функцией периферического двигательного нейрона. При повреждении периферического мотонейрона мышца начинает «худеть». Центральный двигательный нейрон в гораздо меньшей степени влияет на трофику мышц, при его поражении похудание мышц обычно не наступает или слабо выражено.

Таким образом, параличи с атрофиями, если они не зависят от первичного страдания самой мышцы, являются результатом поражения периферического двигательного нейрона. Существенное значение в распознавании вида паралича (какой нейрон пострадал, периферический или центральный) имеют глубокие рефлексы.

Рассмотрим подробнее неврологические признаки параличей и парезов.

ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА

Для паралича, зависящего от страдания периферического мотонейрона, характерно понижение мышечного тонуса, понижение или полное исчезновение глубоких рефлексов, появление атрофии мышц. Такой симптомокомплекс носит название *вялого, или атрофического, паралича*. Похудание мышц никогда не появляется внезапно, миотрофию можно заметить через 2–3 нед. после начала заболевания. Постепенно уменьшается толщина парализованной конечности. Легче обнаружить одностороннее уменьшение. Для объективного подтверждения прибегают к измерению конечности сантиметровой лентой.

Следует знать, что левые конечности и у здоровых (правшей) имеют несколько меньший периметр (до 1 см). При периферическом параличе изменяется электровозбудимость нервов и мышц, а также электромиографическая характеристика (см. гл. 12), иногда повышается механическая возбудимость мышц (на удар молоточком мышца сокращается). В «похудевших» мышцах можно наблюдать быстрые ритмичные сокращения волокон или их пучков (фасцикуляции). Обычно эти явления встречаются при хронических страданиях периферического мотонейрона (при поражении ядер черепных нервов или передних рогов спинного мозга). Для установления топического диагноза в пределах периферического двигательного нейрона (тело клетки, передний корешок, сплетение, периферический нерв) следует руководствоваться схемой сегментарной и невральной иннервации (см. табл. 4.1).

ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОГО ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА

Пирамидная система передает программы движений. Поэтому для поражения центрального нейрона характерен паралич не отдельных мышц, а целых групп. Типичным также является симптомокомплекс расторможения глубоких рефлексов. К их числу относится повышенный мышечный тонус (спастические явления). Поэтому такой паралич называют *спастическим*. Повышаются глубокие рефлексы, расширяются их рефлексогенные зоны. Крайняя степень повышения этих рефлексов проявляется клонусами.

Клонус кисти вызывается при резком разгибании в лучезапястном суставе и попытке удерживать кисть в этом положении. Наблюдается несколько ритмичных сгибательных движений кисти.

Для выявления легкой степени пареза верхней конечности исследуют больного, сидящего с закрытыми глазами. Его руки поднимают вперед немного выше горизонтали ладонями одна к другой и просят руки фиксировать в таком положении. Паретичная рука вскоре начинает плавно опускаться. Также быстрее опускается паретичная рука при их поднимании над головой ладонями кверху (*поза Будды*).

Если у больного при активно приведенных друг к другу пальцах кисти попытаться отводить мизинец от безымянного, воздействуя на основные их фаланги (рис. 4.7), можно выявить очень рано одностороннюю слабость, которую надо считать за пирамидную недостаточность, — *двигательный ульнарный дефект* по Вендеровичу.

При поражении центрального мотонейрона к мышцам верхней конечности возникают патологические рефлексы. Чаще других вызывается *верхний рефлекс Россолимо* — сгибание концевой фаланги большого пальца при коротком ударе по кончикам II–V пальцев при свободно свисающей кис

Рис. 4.7. Исследование ульнарного моторного дефекта (симптом Вендеровича).

Рис. 4.8. Исследование рефлекса Россолимо–Вендеровича.

ти. Нередко синхронно могут сгибаться концевые фаланги и других пальцев. Удачной модификацией методики является прием Е.Л.Вендеровича (рис. 4.8): при супинированной кисти исследуемого удар наносится по кончикам слегка согнутых II–V пальцев (рефлекс Россолимо–Вендеровича).

Менее постоянными патологическими рефлексами на кисти являются:

- *рефлекс Бехтерева* – быстрое кивательное движение II–V пальцев при ударе молоточком по тылу кисти в области II–IV пястных костей;
- *рефлекс Жуковского* – сгибание II–V пальцев в ответ на удар молоточком по ладонной поверхности кисти в области III–IV пястных костей;
- *рефлекс Гоффмана* – сгибательные движения пальцев в ответ на щипковое раздражение ногтя III пальца пассивно свисающей кисти;
- *рефлекс Клиппеля–Вейля* – сгибание большого пальца руки при пассивном разгибании II–V пальцев;
- *симптом Якобсона–Ласка* – ладонное сгибание пальцев руки при ударе молоточком по латеральной части запястно-лучевого сочленения. По-видимому, он выражает собой повышение запястно-лучевого рефлекса (см. рис. 1.5). Такие же движения могут возникать при вызывании бицепс-рефлекса.

Еще одним признаком поражения центрального двигательного нейрона служит появление *патологических синкинезий* (сопутствующих движений, в норме тормозимых). Так, при сжатии здоровой руки в кулак парализованная повторяет это движение; при кашле, зевоте, чихании может возникнуть непроизвольное сгибание в локтевом суставе на стороне пареза; при попытке сесть у лежащего больного наблюдается сочетанное сгибание бедра и туловища.

Силу мышц нижних конечностей проверяют в сгибателях и разгибателях каждого сустава (тазобедренном, коленном, голеностопном, межфаланговых пальцев стопы), а также в приводящих и отводящих мышцах бедра и стопы.

Помимо этого для выявления легких степеней центрального пареза ноги существует довольно наглядный тест, предложенный Барре (проба пирамидной недостаточности): лежащему на животе больному пассивно сгибают обе ноги в коленных суставах под углом примерно в 45° к длинной оси тела и предлагают удерживать такую позу. Паретичная нога начинает постепенно опускаться (рис. 4.9).

Клонус коленной чашечки вызывается у больного, лежащего на спине с выпрямленными ногами (рис. 4.10). Большим и указательным пальцами захватывают верхний полюс коленной чашечки больного, вместе с кожей подтягивают его кверху, затем резко смещают вниз и удерживают чашечку в таком положении. Сухожилие четырехглавой мышцы бедра растягивается, в ответ возникает ритмичное сокращение мышцы и быстрое колебание коленной чашечки вверх и вниз. Клонус держится до тех пор, пока врач не прекратит растяжение сухожилия. Этот феномен указывает на чрезвычайно повышенный рефлекс на растяжение.

Клонус стопы вызывается в положении больного лежа на спине. Врач сгибает ногу больного в тазобедренном и коленном суставах, удерживает ее одной рукой за ниж-

Рис. 4.9. Проба Барре. Парез левой ноги.

Рис. 4.10. Исследование клонуса коленной чашечки.

нюю треть бедра, другой – захватывает стопу и после максимального подошвенного сгибания толчкообразно и сильно производит тыльное сгибание ее, стремясь сохранить такую позу (рис. 4.11). В ответ начинается ритмичное сокращение икроножной мышцы, стопа делает клонические движения (поочередное быстрое сгибание и разгибание) в течение всего времени, пока продолжается растягивание ахиллова сухожилия. Здесь происходит не тонический, а повышенный повторный фазический рефлекс на растяжение. При центральном парезе ног клонус стоп возникает иногда как бы спонтанно, но фактически в результате растяжения сухожилия в то время, когда больной, сидя на стуле, упирается носками в пол, а также при попытке встать на ноги.

Довольно постоянными и практически очень важными признаками поражения центрального двигательного нейрона являются патологические рефлексы.

Патологические рефлексы на ногах принято разделять на две группы: рефлексы разгибательные (экстензорные) и сгибательные (флексорные). Среди разгибательных наибольшую известность и диагностическое значение приобрел *рефлекс Бабинского.* Он представляет собой врожденное явление и вызывается у новорожденного. Его следует относить к числу кожных рефлексов раннего детства. К двум годам жизни этот рефлекс исчезает. Это совпадает с миелинизацией пирамидной системы. Очевидно, к этому времени она вступает в действие и затормаживает этот рефлекс. Вместо него начинает вызываться сгибательный подошвенный рефлекс, о котором говорилось выше (см. рис. 1.12). Рефлекс

Рис. 4.11. Исследование клонуса стопы.

Бабинского становится патологическим только после двух лет жизни. Этот рефлекс является одним из самых важных симптомов, указывающих на поражение центрального двигательного нейрона. В ответ на интенсивное штриховое раздражение наружной части подошвенной поверхности стопы происходит медленное тоническое разгибание большого пальца, часто это сочетается с веерообразным расхождением остальных пальцев (рис. 4.12, а).

Другие патологические рефлексы разгибательного типа выражаются таким же двигательным эффектом – разгибанием большого пальца. Различаются они характером и местом приложения раздражителя. К ним относятся:

- *рефлекс Оппенгейма* – разгибание большого пальца в ответ на проведение с нажимом мякотью большого пальца по передней поверхности голени. Движение производят по внутреннему краю большеберцовой кости сверху вниз, вплоть до лодыжки (рис. 4.12, б). В нормальных условиях при таком раздражении происходит

Рис. 4.12. Патологические рефлексы на ноге: а – Бабинского; б – Оппенгейма.

Рис. 4.13. Методика вызывания рефлекса Россолимо (а) и Бехтерева–Менделя (б).

подошвенное сгибание пальцев (реже всей стопы) или не наступает никакого движения;

- *рефлекс Гордона* – разгибание большого пальца или всех пальцев стопы при сдавлении рукой икроножной мышцы;
- *рефлекс Шефера* – аналогичное движение большого пальца в ответ на сдавление ахиллова сухожилия;
- *рефлекс Чеддока* – разгибание большого пальца ноги при штриховом раздражении кожи вокруг наружной лодыжки от пятки к тылу стопы;
- *рефлекс Гроссмана* – разгибание большого пальца при сдавлении мизинца ноги;
- *рефлекс Россолимо* – быстрое подошвенное сгибание (кивание) всех пальцев ноги в ответ на отрывистые удары по их кончикам (рис. 4.13, а).

В норме наблюдается иногда только сотрясение пальцев. С современных позиций рефлекс Россолимо следует рассматривать как повышенный фазический рефлекс на растяжение мышц сгибателей, что зависит от снятия пирамидного торможения при поражении центрального двигательного нейрона;

- *рефлекс Бехтерева–Менделя* – быстрое подошвенное сгибание II–IV пальцев при постукивании молоточком по тылу стопы в области III–IV плюсневых костей (рис. 4.13, б). В норме пальцы ноги совершают тыльное сгибание или остаются неподвижными;
- *рефлекс Жуковского–Корнилова* – быстрое подошвенное сгибание II–V пальцев ноги при ударе молоточком по середине подошвы ближе к пальцам.

Из сказанного ясно, что патологические рефлексы имеют неодинаковый генез. Однако, независимо от того, являются ли они оживлением заторможенного рефлекса (знак Бабинского) или усилением существующего в норме рефлекса на растяжение (рефлекс Россолимо), все они имеют большое диагностическое значение, указывая на поражение центрального двигательного нейрона.

Для центральных параличей характерны также ***защитные рефлексы*** (рефлексы

спинального автоматизма). Они представляют собой непроизвольные сложные тонические синергии в парализованной конечности, возникающие в ответ на грубые раздражения рецепторов кожи или глубоких тканей.

В качестве раздражителя могут быть серия уколов, щипки, нанесения на кожу капель эфира. Защитные рефлексы можно вызвать резким пассивным движением в каком-либо суставе парализованной конечности, например, при пассивном подошвенном сгибании пальцев стопы наступает рефлекторное сгибание ноги во всех крупных суставах (*рефлекс Бехтерева–Мари–Фуа*). Такое же защитное движение возникает при повторных болевых раздражениях в кожных зонах ниже уровня поражения спинного мозга. Защитные рефлексы иногда могут возникать при раздражениях кожи нательным бельем, простыней, движением воздуха. Резко выраженные рефлексы указывают на грубое поражение спинного мозга. В ответ на штриховое раздражение кожи передней поверхности бедра может появляться подошвенное сгибание стопы и пальцев (*защитный бедренный рефлекс Ремака*). В ответ на раздражение верхней половины тела рука приводится к туловищу и сгибается в локтевом и лучезапястном суставах (укоротительный рефлекс) или же рука разгибается в этих суставах (удлинительный рефлекс).

Установление уровня, до которого вызываются защитные рефлексы, имеет диагностическое значение. По ним можно судить о нижней границе патологического очага в спинном мозге.

По-другому ведут себя при центральном параличе кожные рефлексы (брюшные, кремастерные, подошвенные). При поражении центрального нейрона они понижаются или выпадают. Вероятно, это связано с тем, что сегментарные поверхностные рефлексы проявляются лишь при наличии облегчающих влияний, приходящих по пирамидным путям. Поражение последних сопровождается исчезновением поверхностных рефлексов. Рефлекторная дуга поверхностных рефлексов замыкается через кору головного мозга (этим обьясняются некоторые психоэмоциональные реакции в виде смеха или вокализации при вызывании брюшных или подошвенных рефлексов).

Таким образом, основными признаками поражения пирамидной системы являются: отсутствие произвольных движений или ограничение их объема со снижением мышечной силы, повышение мышечного тонуса (спастическая гипертония), повышение глубоких (миотатических) рефлексов, снижение или отсутствие кожных, появление патологических рефлексов, возникновение патологических синкинезий. Это резко отличает картину поражения центрального двигательного нейрона от периферического паралича (см. табл. 4.3).

Далее предстоит изучить симптомокомплексы поражения отдельных уровней корково-мышечного пути. Знание этих синдромов дает возможность определить местоположение патологического очага (установить топический диагноз).

Попытаемся решить задачу, какая клиническая картина возникает у больного в случае поражения внутренней сумки в одном полушарии головного мозга? Импульсы произвольного движения в пострадавшем полушарии будут доходить только до уровня внутренней сумки. Здесь пирамидный пучок оказывается прерванным. Нарушены обе его части (кортико-нуклеарная и кортико-спинальная). Происходит это выше перекреста. Значит, у больного образуется паралич мышц противоположной половины тела. По причине неполноты перекреста и неодинаковой выраженности двусторонней иннервации степень пареза отдельных мышечных групп варьирует. На лице параличом охвачены только нижняя половина мимических мышц и язык. Выражается это тем, что при показывании зубов верхняя губа на стороне пареза поднимается меньше, рот перетягивается в здоровую сторону. Язык при высовывании отклоняется (девиирует) в больную сторону, его выталкивает туда сокращающаяся непарализованная мышца. Слабость руки выражена больше, чем ноги. И на руке, и ноге больше страдают дистальные мышечные группы.

Все это составляет существенные детали в распределении паралича мышечных групп, однако главное в том, что паралич (парез) образуется на стороне, противоположной очагу. Граница между парализованной и здоровой стороной проходит по вертикальной средней линии тела. Такой син-

Таблица 4.3

Дифференциальные признаки периферического и центрального параличей

Признаки	Вид паралича	
	периферический	центральный
1. Трофика мышц	Атрофия (гипотрофия)	Атрофии нет (возможна диффузная нерезко выраженная гипотрофия)
2. Тонус мышц	Атония (или гипотония)	Спастическая гипертония (симптом складного ножа)
3. Глубокие рефлексы	Отсутствуют (или снижаются)	Повышены, расширена рефлексогенная зона (гиперрефлексия)
4. Клонусы	Отсутствуют	Могут вызываться
5. Патологические рефлексы	Отсутствуют	Вызываются
6. Защитные рефлексы	Отсутствуют	Могут быть
7. Патологические синкинезии	Отсутствуют	Могут быть
8. Электровозбудимость нервов и мышц	Изменена (реакция дегенерации)	Не нарушена
9. Распространенность паралича	Обычно ограниченная (сегментарная или невральная)	Диффузная (моно- или гемипарез)

дром называется гемиплегией (от греч. hemi – половина, plege – поражение). Поскольку поражен центральный нейрон, на парализованной стороне появятся признаки растормаживания сегментарного аппарата спинного мозга, т.е. повысится мышечный тонус, оживятся глубокие рефлексы, появятся патологические (особенно рано и постоянно обнаруживается признак Бабинского) и защитные рефлексы.

Следует отметить, что при расторможенности сегментарного аппарата, кроме перечисленных выше симптомов, наблюдаются патологические содружественные движения. Укажем на наиболее типичные среди них. Сильное сжатие в кулак здоровой руки сопровождается напряжением паретичных мышечных групп с некоторым двигательным эффектом. Чаще всего происходит укоротительная синергия на верхней конечности и удлинительная – на нижней. Рука немного отводится в сторону от туловища, сгибается в локте, предплечье производит пронацию, кисть и пальцы сгибаются. На ноге разгибаются бедро и голень, стопа делает подошвенное сгибание. После прекращения сжатия руки в кулак все эти дополнительные двигательные явления (синкинезии) исчезают.

К числу синкинезий при гемипарезе относится тибиальный феномен Штрюмпелля. Лежащий на спине больной не может на стороне пареза произвести тыльное сгибание стопы, но когда он сгибает ногу в колене, особенно при противодействии со стороны исследующего, большеберцовая мышца сокращается, и стопа совершает тыльное разгибание.

К той же категории сикинезий при гемиплегии относится *симптом Раймиста*. Лежащий на спине больной не может на парализованной стороне приводить и отводить бедро. Но эти движения в паретичной ноге появляются, когда больной их производит здоровой ногой, особенно при сопротивлении со стороны исследующего.

К содружественным движениям при гемиплегии относится симптом непроизвольного поднимания парализованной ноги, когда лежащий больной садится на кровати без помощи рук.

Итак, синдром гемиплегии в наиболее полной форме связан с поражением внутренней сумки одного из полушарий мозга. Если пирамидный пучок на этом уровне поврежден неглубоко и временно (например, в результате отека), паралич подвергается обратному развитию. При разрушении пирамидных волокон паралич становится стойким, формируется остаточная гемиплегия. В этой фазе больные обучаются ходьбе. Паретичная нога при этом выносится вперед, описывая полукруг. Это напоминает движение косы при ручном скашивании травы – «косящая походка». Стойкие изменения позы конечностей при

Рис. 4.14. Левосторонний гемипарез. Поза Вернике–Манна: а – общий вид больной; б – схема шагового движения правой ноги.

гемиплегии получили название контрактуры Вернике–Манна (рис. 4.14).

Каких клинических проявлений надо ждать при локализации очага по ходу пирамидного тракта от коры до внутренней капсулы? В переводе на анатомические обозначения это будет прецентральная извилина, парацентральная долька, прилежащие участки верхнелатеральной поверхности мозга и расположенный под этими образованиями лучистый венец.

В этих условиях клиническая картина в значительной степени будет зависеть от поперечного размера очага. Если он настолько велик, что охватывает всю область начала пирамидной системы, возникает симптомокомплекс, идентичный капсулярной гемиплегии. Однако такая массивность очага встречается редко. Чаще вовлекается какая-то часть центральных нейронов или их аксонов. Пострадают те из них, которые имеют отношение к регуляции движения одной руки или ноги, или только мышц области черепа. Изолированный паралич ноги обозначается термином monoplegia cruralis, а руки — monoplegia brachialis. Разумеется, паралич имеет признаки поражения центрального нейрона. Рука часто страдает совместно с лицом и языком. Развивается характерный синдром — paralysis facio-linguo-brachialis — своего рода неполная гемиплегия, остается интактной нога.

Одностороннее поражение пирамидного пучка может происходить и ниже внутренней капсулы, в пределах мозгового ствола (ножка мозга, мост мозга, продолговатый мозг). В этом случае развивается гемиплегия на противоположной очагу стороне. Одновременно часто вовлекается какой-либо из двигательных черепных нервов для соответствующих мышц одноименной стороны. Возникает своеобразный клинический синдром: паралич мышц, иннервируемых черепным нервом на стороне очага, и гемиплегия на противоположной, что получило название «альтернирующая гемиплегия» (от лат. alternus — попеременный, перекрестный).

Итак, гемиплегия с соучастием лица и языка — типичный признак поражения головного мозга (церебральный тип гемиплегии). Выше были приведены детали клинической картины, позволяющие уточнить топический диагноз.

Познакомимся с синдромами двигательных расстройств, характерных для поражения спинного мозга. По всей его длине в боковых канатиках проходят перекрещенные пирамидные пучки. Параллельно с ними в передних рогах заложена колонка периферических мотонейронов. На уровне каждого сегмента от пирамидных пучков отходят волокна для образования контакта (синапса) с соответствующими α-нейронами.

Попробуем решить следующую задачу. Какие двигательные расстройства разовьются при поперечном поражении спинного мозга в пределах грудных сегментов? Прерванными при этом окажутся волокна пирамидной системы для обеих нижних конечностей. Это приведет к параличу обеих ног. Руки останутся незатронутыми. Глубокие рефлексы и мышечный тонус на ногах будут повышены, появятся защитные и патологические рефлексы. Кожные рефлексы ниже уровня поражения угаснут. Та-

кое поперечное распределение паралича конечностей называется параплегией.

Поскольку в данном случае страдают только ноги, говорят о нижней параплегии. В связи с повышением мышечного тонуса (спастические явления) такую параплегию называют спастической.

Нетрудно себе представить, какой синдром возникнет при перерыве пирамидных волокон выше шейного утолщения (поражение верхних шейных сегментов) спинного мозга. В этом случае будут нарушены пирамидные пучки для верхних и нижних конечностей. Наступает паралич рук и ног (тетраплегия). Паралич будет также носить признаки поражения центрального нейрона (спастическая тетраплегия).

При поражении пирамидного пучка в одном боковом канатике на уровне верхнешейных сегментов спинного мозга развивается паралич руки и ноги на стороне очага (спастическая гемиплегия). Мимические мышцы и язык при этом не страдают. Такой синдром обозначается гемиплегией спинального типа.

Возникает вопрос: возможно ли изолированное поражение периферических мотонейронов в спинном мозге и как это будет проявляться?

Да, возможно. Для этого необходимо поражение колонки мотонейронов на известном протяжении, например, вдоль нескольких сегментов. Некоторые вирусы могут вторгаться в нервные клетки (при полиомиелите). В результате выключения функции мотонейронов пояснично-крестцовых сегментов возникнет нижняя параплегия, но она будет иметь черты поражения периферического мотонейрона: снизится мышечный тонус, угаснут глубокие рефлексы на ногах. Спустя несколько недель в них возникнет похудание мышц (вялая атрофическая нижняя параплегия).

При разрушении клеток передних рогов в шейном утолщении развивается периферический паралич рук (верхняя вялая параплегия). Чаще встречается одностороннее поражение передних рогов спинного мозга, что клинически проявляется параличом одной верхней или нижней конечности — вялая моноплегия.

Очаг в передних рогах спинного мозга может ограничиваться одним–двумя сегментами. Пострадают соответствующие мышечные группы (сегментарный или миотомный тип паралича). Мышцы, расположенные ниже и выше, останутся сохраненными.

Теперь рассмотрим параличи при перерыве периферического нейрона вне собственно мозгового вещества. В этих случаях могут страдать спинномозговые корешки или периферические нервные стволы. Для топической диагностики имеет важное значение распределение двигательных расстройств. В одном случае список пострадавших мышц совпадает с каким-либо спинномозговым корешком (миотомом), в другом — с нервом (см. табл. 4.1 и гл. 10).

Классическим примером может служить паралич Дюшенна–Эрба. Возникает односторонний паралич периферического типа следующих мышц: дельтовидной (подкрыльцовый нерв), двуглавой плеча и плечевой (мышечно-кожный нерв), плече-лучевой (лучевой нерв). Трудно допустить здесь одновременное страдание трех нервных стволов, скорее можно предположить поражение спинномозговых корешков C_V–C_{VI} (см. табл. 4.1). Корешковая природа заболевания может подтвердиться и распределением расстройств чувствительности.

Наконец, если какая-то группа мышц имеет признаки паралича периферического типа и эти мышцы по иннервации соответствуют одному нервному стволу, следует диагностировать его поражение (*невральный тип распределения паралича*).

При множественном вовлечении нервных стволов (полиневрит), а также при некоторых наследственных заболеваниях нервной системы встречается следующий своеобразный симптомокомплекс. У больного развивается вялый тетрапарез, причем мышечная слабость особенно сильно выражена в дистальных отделах конечностей. Такую закономерность называют *дистальным* или *полиневритическим распределением паралича*.

При наследственных мышечных дистрофиях встречается распределение «похудания» и пареза мышц с противоположной формулой: больше страдают мышцы тазового и плечевого пояса, а также проксимальных отделов конечностей, мышцы же дистальных отделов относительно сохраня-

До сих пор речь шла о явлениях выпадения функции центрального двигательного нейрона и о расторможении сегментарного аппарата, а также о выключении функции периферического мотонейрона. Однако центральный нейрон (его дендриты и тело) могут подвергаться и избыточному раздражению (ирритации).

Накопление ирритации приводит к периодически наступающим бурным разрядам в виде потока импульсов по аксонам центрального нейрона. Мгновенно приводится в действие периферический мотонейрон, судорожно сокращаются мышцы, соответствующие очагу раздражения в коре. Эти судороги отдельных мышечных групп имеют по преимуществу клонический характер. В том или другом суставе происходят толчкообразные последовательные сгибание и разгибание или приведение и отведение. Приступ продолжается несколько минут и в последующем может повторяться. Сознание у больного сохраняется. Такие пароксизмы локальных судорог получили название *кортикальной*, или *джексоновской, эпилепсии*. Судороги возникают обычно в тех мышцах, которыми человек больше пользуется при произвольных движениях. Например, большой палец руки участвует в судороге чаще, чем мизинец (большая площадь корковой зоны для I пальца – см. рис. 4.2). Начавшись в большом пальце, судорога часто идет в таком порядке: другие пальцы, кисть, рука, лицо, возможен переход на ногу. Это соответствует распространению возбуждения по смежным двигательным зонам в прецентральной извилине.

В некоторых случаях локальные судороги генерализуются, возникает общий эпилептический припадок с потерей сознания. …ических припадков, в частности припадков кортикальной эпилепсии, всегда возбуждает подозрение о внутричерепном объемном процессе (опухоль, киста, арахноидит).

Существует еще один вид кортикальной эпилепсии. Он характеризуется тем, что локальная судорога, в отличие от джексоновской, возникает не приступами, а держится постоянно. Периодически судорога усиливается, генерализуется, и у больного наступает общий эпилептический припадок. Такая форма заболевания была описана в 1894 г. отечественным неврологом А.Я.Кожевниковым – основателем Московской неврологической школы. Это заболевание называют *кожевниковской эпилепсией*. Отечественные исследователи показали, что синдром этот часто оказывается проявлением хронической формы клещевого энцефалита.

Контрольные вопросы

1. Где расположены тела клеток пирамидной системы для мышц правой верхней конечности?
2. Какую часть внутренней сумки образует пирамидная система?
3. Почему у больного с гемиплегией возможны движения в проксимальных отделах парализованных конечностей?
4. Каковы признаки поражения центрального мотонейрона?
5. Где находятся тела клеток периферического мотонейрона для нижних конечностей?
6. Где располагается патологический очаг при вялом параличе рук и спастическом – ног?
7. Вызываются ли поверхностные брюшные рефлексы на стороне центральной гемиплегии?
8. Как проявляется джексоновская эпилепсия?

Глава 5. ИССЛЕДОВАНИЕ ПОВЕРХНОСТНОЙ И ГЛУБОКОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ. СИНДРОМЫ ЕЕ РАССТРОЙСТВ

Внешняя среда оказывает постоянное воздействие на организм через различные раздражители: механические, химические, температурные и др. Все внешние агенты влияют прежде всего на покровы тела. Чем воспринимаются эти раздражения? Разные слои кожи и наружные слизистые оболочки содержат большое число нервных окончаний, представляющих собой дистальные участки дендритов клеток спинномозговых ганглиев. В большинстве это так называемые свободные нервные окончания; их так много, что они образуют целые сплетения. Некоторые волокна своим концом входят в особые эпителиальные структуры, имеющие форму то колбы, то диска, то луковицы. Эти концевые аппараты волокон и являются рецепторами (рис. 5.1). Свободные концы волокон и волокна, входящие в специальные рецепторы (своего рода приемные антенны), воспринимают энергию раздражения и трансформируют ее в процесс нервного возбуждения.

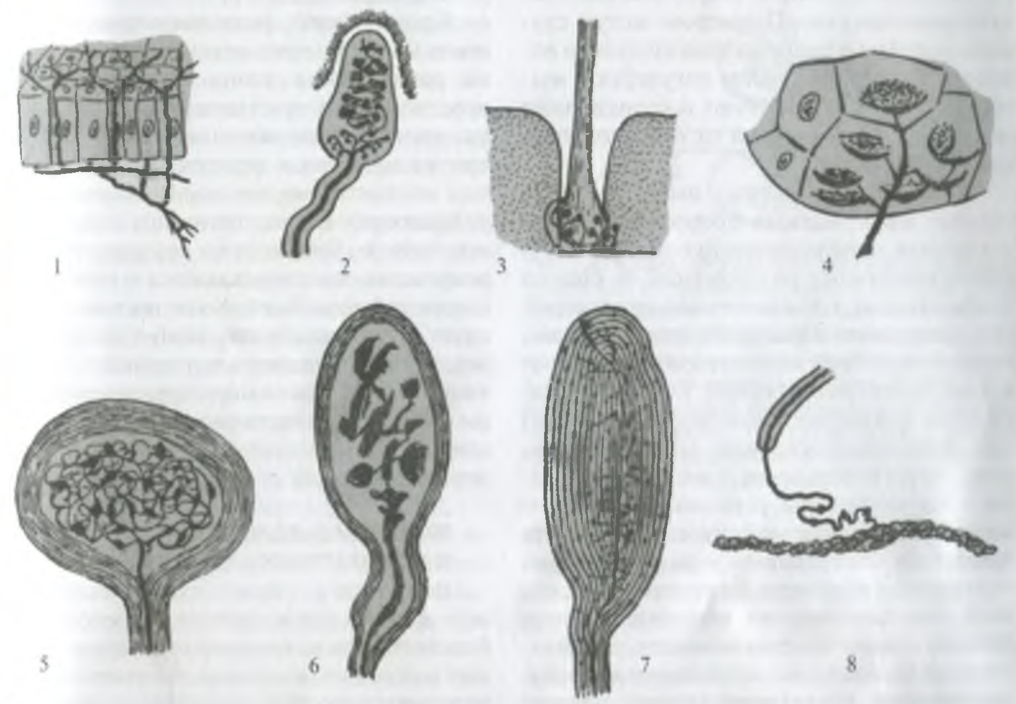


Рис. 5.1. Рецепторы – места трансформации различных видов энергии в нервный импульс: 1 – свободные нервные окончания (хеморецепторы, воспринимают ноцицептивные раздражения и формируют импульс боли); 2 – тельца Мейсснера (воспринимают тактильные раздражители); 3 – диски Меркеля (воспринимают тактильные раздражения); 4 – рецепторы волоскового фолликула; 5 – спиралевидные рецепторы, воспринимающие растяжения мышц; 6 – рецепторы мышечных веретен; 7 – тельца Фатера–Пачини (воспринимают давление); 8 – колбы Краузе (воспринимают температурные раздражения).

При раздражении кожи клетка спинномозгового ганглия или гомологичного ему ганглия черепного нерва направляет воспринятые и переработанные ею импульсы не только в эффекторный нейрон для образования сегментарного рефлекса, но одновременно передает информацию и вверх, во второй чувствительный нейрон, расположенный в стволовых и подкорковых образованиях; третий нейрон передает импульсы в кору головного мозга. Здесь вступает в действие огромный комплекс корковых нервных клеток, и нервный процесс, как выражаются психологи, входит в поле сознания, возникает ощущение. Так сложилось классическое представление о формировании ощущений в результате действия на организм раздражителей из внешней и внутренней среды. Все восприятия воздействий внешней и внутренней среды в физиологии принято объединять понятием «рецепция». Однако не все, что воспринимается нервными приборами, ощущается. Понятие рецепции шире, чем понятие чувствительности. Примером могут служить сигналы от опорно-двигательного аппарата в мозжечок. Они регулируют мышечный тонус и участвуют в координации движений, но импульсы от них к ощущениям не приводят.

Функция упомянутых выше трехнейронных афферентных проводящих путей в клинике определяется путем нанесения соответствующих раздражений и оценки возникающих у исследуемого ощущений. Эти ощущения называют общей чувствительностью. Те из них, которые возникают в результате раздражения кожи или наружных слизистых оболочек, обозначают как поверхностную, или экстероцептивную, чувствительность (экстерорецепторы – это рецепторы, расположенные в коже). В поверхностной чувствительности выделяют следующие формы: болевую, тепловую, холодовую, тактильную. К общей чувствительности относится, кроме того, глубокая чувствительность, вызываемая раздражением проприорецепторов, заложенных в глубоких тканях, именно в мышцах, сухожилиях, суставных поверхностях. К глубокой (проприоцептивной) чувствительности относятся мышечно-суставное чувство, вибрационное, чувство давления и др.

Наконец, интероцептивной чувствительностью называют ощущения, возникающие при раздражении внутренностей стенок кровеносных сосудов. В значительной степени они связаны со сферой вегетативной иннервации. В нормальных условиях импульсы из внутренних органов мал осознаются. Однако при ирритации интерорецепторов возникают различные ощущения (дискомфорт, чувство тяжести, иногда боли различной интенсивности вплот до очень тягостных). Такого рода ощущения часто имеют диффузный характер в других случаях они в какой-то степени оказываются локализованными и связанными с определенным органом. Иногда локальность боли выявляется дополнительным раздражением, пальпацией органа.

Морфологическим субстратом разны видов рецепции и чувствительности являются системы анализаторов. Они включают специфические рецепторы на периферии, нервные проводники и корковые отделы (см. рис. 2.3 и 5.1).

Кроме общей, различают чувствительность специальную, возникающую в отве на раздражение извне особых органо чувств. К этой чувствительности относится: зрение, слух, обоняние, вкус. Первы три из названных рецепторов именуютс еще дистантными, т.е. воспринимающим раздражения на расстоянии, в отличие о контактных, при которых раздражитель непосредственно соприкасается с кожей ил слизистой оболочкой. К контактным относятся рецепторы тактильной чувствительности (ощущение прикосновения), отчасти также болевые и температурные рецепторы. Сведения о дистантной чувствительности изложены в главе о функциях черепных нервов (см. гл. 3).

ПРОВОДНИКИ БОЛЕВОГО И ТЕМПЕРАТУРНОГО ЧУВСТВА

Вернемся к общей чувствительности и подробнее рассмотрим ход проводников болевого и температурного чувства. Первый нейрон их, как и других трактов общей чувствительности, представлен нервной клеткой спинномозгового ганглия с ее Т-образно делящимся дендраксоном (отростком, в котором начало дендрита и аксона тесно соприкасаются и возникает впечатление их слияния). Периферический

отросток этой клетки в составе спинномозгового нерва, сплетения, периферического нервного ствола идет к соответствующему дерматому*.

Дендриты, воспринимающие холодовые раздражения, содержат рецепторы в виде кустикообразных окончаний Руффини. Аксон клетки межпозвоночного ганглия образует спинномозговой нерв и задний корешок (рис. 5.2).

Войдя в вещество спинного мозга, это волокно проходит краевую зону Лиссауэра, дальше желатинозную субстанцию, образуя в основании заднего рога синапс со 2-м нейроном чувствительного пути. Клетки 2-го нейрона составляют так называемые собственные ядра – колонку нервных клеток, проходящую по длине всего спинного мозга. Еще до образования синапса аксон нейрона спинномозгового ганглия отдает коллатераль для дуги соответствующего сегментарного рефлекса. Аксону второго нейрона предстоит затем перейти через переднюю спайку на противоположную сторону в боковой канатик, однако волокно идет не строго горизонтально, а косо и вверх. Переход осуществляется на 1–2 сегмента выше. Эту анатомическую особенность надо запомнить, поскольку она имеет значение при определении уровня поражения спинного мозга.

Войдя в боковой канатик противоположной стороны, аксон 2-го нейрона идет вверх вместе с аналогичными волокнами, вступающими в боковой канатик ниже. Образуется пучок, направляющийся через весь спинной мозг и мозговой ствол. В продолговатом мозге он занимает положение несколько дорсальнее нижней оливы, в мосту и среднем мозге с дорсальной стороны примыкает к lemniscus medialis, заканчивается в вентро-латеральном ядре thalami.

По месту начала (спинной мозг) и окончания (вентро-латеральные ядра thalami) этот пучок получил название спинно-таламического. Следует обратить внимание на своеобразное распределение волокон этого пучка. От дерматомов, расположенных ниже, волокна ложатся в пучке снаружи, а от более высоких – кнутри. В результате на высоте верхних шейных сегментов в спинно-таламическом пучке наиболее латерально располагаются волокна от ноги, медиальнее – от туловища, еще более кнутри – от руки (см. рис. 5.3).

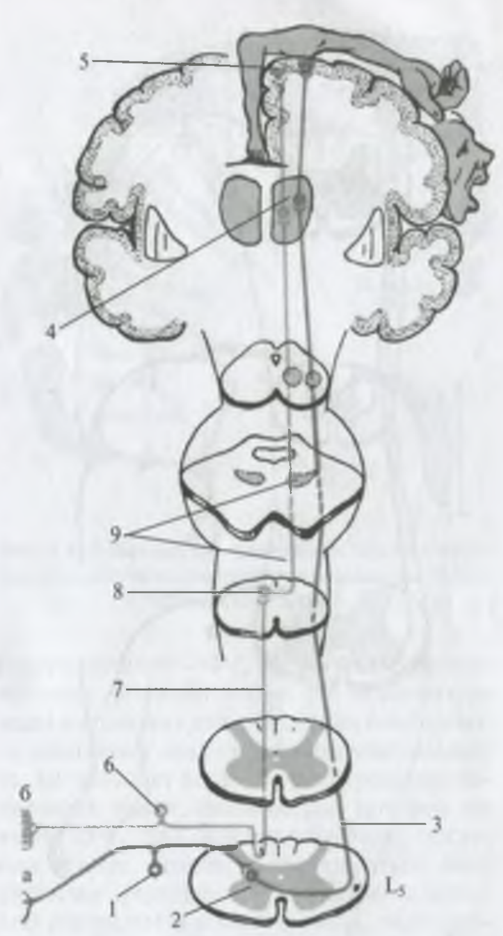


Рис. 5.2. Схема проводников болевой и температурной (а), суставно-мышечной и тактильной (б) чувствительности: 1 – клетка спинномозгового ганглия; 2 – чувствительная клетка заднего рога спинного мозга; 3 – спинно-таламический тракт; 4 – клетка вентро-латерального ядра таламуса; 5 – кора постцентральной извилины; 6 – клетка спинномозгового ганглия; 7 – пучок Голля; 8 – ядро пучка Голля; 9 – медиальная петля (бульбо-таламический тракт).

Такая закономерность расположения длинных проводников, или закон эксцентрического их расположения, имеет значение для топической диагностики, особенно это относится к диагностике спинальных опухолей. При экстрамедуллярной опухоли поверхностная чувствительность расстраивается раньше в дистальных отделах ноги,

* Дерматомом называют зону иннервации кожи от одного спинномозгового ганглия и соответствующего сегмента спинного мозга.

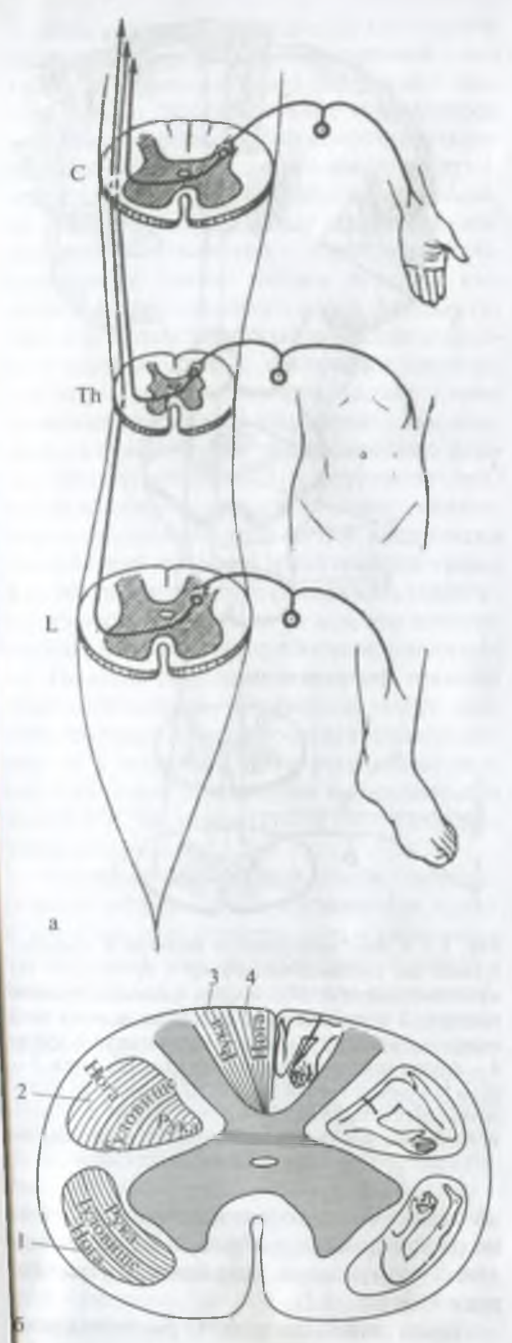


Рис. 5.3. Схема формирования правостороннего спинно-таламического тракта (а) и поперечный срез на уровне верхнешейных сегментов спинного мозга (б). Закон эксцентрического расположения длинных проводников. С — шейный сегмент спинного мозга; Th — грудной сегмент; L — поясничный сегмент; 1 — спинно-таламический тракт; 2 — пирамидный тракт; 3 — пучок Бурдаха; 4 — пучок Голля.

при дальнейшем росте опухоли расстройства чувствительности поднимаются вверх (восходящий тип нарушения чувствительности). При интрамедуллярной опухоли расстройства чувствительности, наоборот, распространяются сверху вниз (нисходящий тип развития расстройства чувствительности). В последнее время получены данные о том, что часть аксонов 2-го нейрона оканчивается в formatio reticularis и в неспецифических ядрах таламуса, имеющих отношение к антиноцицептивной системе. Аксоны 3-го нейрона начинаются в клетках дорсо-вентрального ядра таламуса, они направляются к заднему бедру внутренней сумки, где занимают положение позади пирамидного тракта, образуя таламо-кортикальный пучок. Затем волокна этого пучка веерообразно расходятся (corona radiata) и достигают коры (постцентральная извилина, прилежащие участки теменной доли — цитоархитектонические поля 3, 1, 2, 5, 7). Здесь (особенно в поле 3) имеется соматотопическая проекция этих проводников по отношению к определенным частям тела. В верхней части этой области представлена чувствительность ноги, ниже — туловища, руки, лица. При этом площадь корковой чувствительности и иннервации для дистальных отделов руки и ноги больше, чем для проксимальных. Особенно велика она для большого пальца руки и вокруг области иннервации лица и головы (рис. 5.4).

Охарактеризовать ход проводников болевой и температурной чувствительности можно так: 1) этот путь проводников чувствительности слагается из трех нейронов; 2) путь является перекрещенным (это значит, что раздражение от правой стороны тела воспринимается левым полушарием и наоборот); 3) перекрест совершают аксоны 2-го нейрона на протяжении 1—2 вышележащих сегментов спинного мозга.

Исследования болевой и температурной чувствительности начинают с изучения жалоб. К числу самых частых относятся жалобы на боли. В ходе расспроса необходимо выяснить характер боли (острая, тупая, стреляющая, ноющая, колющая, жгучая, пульсирующая и др.), ее локализацию и распространенность, является ли она постоянной или возникает периодически (приступами).

Все сказанное относится и к так называемым *парестезиям*. Этим термином обозначают своеобразные ощущения, когда больные жалуются на чувство ползания мурашек, покалывание, онемение, стягивание, холод и тепло, зуд и другие ощущения, возникающие без нанесения внешних раздражителей.

Далее исследуют чувствительность, вызванную нанесением определенных раздражений, выясняют, как больной их воспринимает. При проверке кожной чувствительности следует соблюдать следующие общие правила: 1) обеспечить надлежащую обстановку, позволяющую больному сосредоточиться (покой, тишина, достаточно теплое помещение); при утомлении больного следует сделать перерыв; 2) предлагать больному четкие задания; предварительно показывать ему, какое исследование будет производиться (тупым и острым концом булавки, иголки), а затем больной с закрытыми глазами должен определять характер наносимых раздражений; 3) больной должен сам описывать свои ощущения (следует избегать внушающих формулировок); 4) раздражение нужно производить с различными интервалами; 5) сравнивать ощущения раздражений с больной и здоровой стороны; 6) определять границы зоны измененной чувствительности.

Исследование лучше начинать с выявления болевой чувствительности. Для этого на кожу больного наносят уколы булавкой или иглой. Уколы не должны быть слишком сильными и частыми. Сначала надо выяснить, различает ли больной на исследуемом участке укол или прикосновение. Для этого попеременно, но без правильной последовательности прикасаются к коже тупым или острым предметом, а больному предлагают определить, «тупо» или «остро». Уколы должны быть короткими, их следует производить так, чтобы не вызывать резкой боли. Для уточнения границы зоны измененной чувствительности исследование проводят как от здорового участка, так и в обратном направлении. Границы расстройств можно отметить на коже особым карандашом (дермографом).

Для исследования термической чувствительности в качестве раздражителя пользуются двумя пробирками с горячей и холодной водой. Воду в одной пробирке

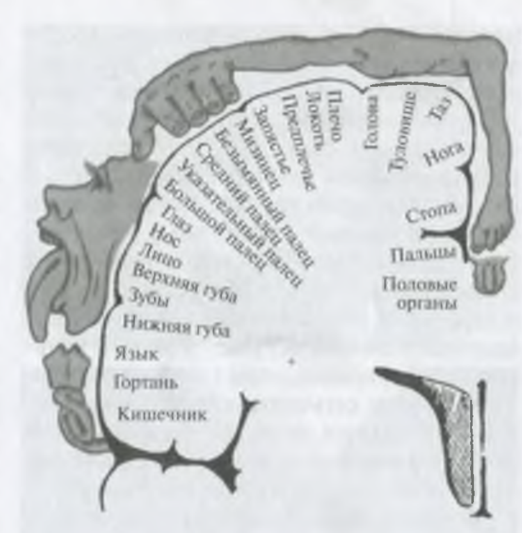


Рис. 5.4. Проекция чувствительной сферы в постцентральной извилине головного мозга (по W.Penfield, Th.Rasmussen).

нагревают до 40–50°С. Перед исследованием надо убедиться в том, что температура воды достаточна для вызывания отчетливого ощущения тепла и не слишком высока, т.е. не вызывает боли. Вторую пробирку наполняют водой, температура которой не выше 25°С. Для ориентировочного суждения иногда можно воспользоваться подручными средствами, предметами с высокой (металлы) и малой (резина, палец исследующего) теплопроводностью.

Сначала выясняют, отличает ли больной теплое от холодного (здоровые люди замечают разницу в пределах до 2°С). Затем сравнивают интенсивность восприятия температурных раздражений на разных участках кожной поверхности, находят границу пониженной или утраченной температурной чувствительности. Исследование проводят раздельно для тепловой и холодовой чувствительности (они могут нарушаться в разной степени). Температурные раздражения должны быть не такими быстрыми, как уколы, иначе больной не успеет правильно оценить их характер и интенсивность.

ПРОВОДНИКИ ГЛУБОКОЙ И ТАКТИЛЬНОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Первый этап проводников этого пути, как и других видов общей чувствительности, представлен клеткой спинномозгового

ком. Его ветвь, играющая роль дендрита, идет на периферию. Если имеется в виду глубокая чувствительность, то эта ветвь заканчивается в спиралевидном рецепторе веретена мышцы или в рецепторе сухожилия (сухожильный аппарат Гольджи). Если ветвь воспринимает тактильные раздражения, то она заканчивается в рецепторах (тельцах Меркеля или Мейсснера) в коже и глубоких тканях. Аксон клетки спинномозгового ганглия вступает в задний канатик своей стороны, отдает ветвь для образования дуги сегментарного рефлекса, затем поднимается вверх до продолговатого мозга. Совокупность этих восходящих волокон образует пучки Голля и Бурдаха.

В ходе волокон задних канатиков имеется следующая особенность. Вновь поступающие волокна, если смотреть снизу вверх, оттесняют к средней линии вошедшие из нижележащих спинномозговых ганглиев. Поэтому в медиально расположенном пучке Голля проходят волокна для нижних конечностей, а в пучке Бурдаха — для туловища и рук. Аксоны первых нейронов заканчиваются в ядрах Голля (nucleus gracilis) и Бурдаха (nucleus cuneatus). Здесь находятся тела вторых чувствительных нейронов.

Аксоны вторых нейронов образуют новый пучок, который переходит на противоположную сторону около нижних олив продолговатого мозга. После перекреста этот комплекс волокон принимает восходящее направление. В мосту он отходит латерально и присоединяется к волокнам болевой и температурной чувствительности.

В ножках мозга общий чувствительный путь располагается в области покрышки, над черной субстанцией, латеральнее красного ядра и заканчивается в вентро-латеральном ядре таламуса. Пучок этот имеет два названия: одно по месту его начала и конца — fasciculus bulbo-thalamicus, другое старое, описательно-анатомическое, — медиальная петля (lemniscus medialis). Очертания поперечника пучка напоминают петлю.

Третий нейрон этого пути, тело которого находится в таламусе, направляет свой аксон к коре мозга. Этот пучок волокон носит название tractus thalamo-corticalis.

Таламо-кортикальный пучок (аксоны третьих чувствительных нейронов) образует сумки, затем — лучистый венец и оканчивается в пост- и в прецентральной извилинах (поля 3, 2, 1 и 4, 6). Как для всех видов кожной чувствительности, проекция частей тела в постцентральной извилине представлена так: чувствительность лица — внизу, туловища и руки — в середине, нога вверху (на медиальной поверхности извилины).

Итак, путь глубокой и тактильной чувствительности состоит тоже из трех нейронов. Перекрест совершают аксоны вторых нейронов на уровне олив продолговатого мозга. Аксоны третьих чувствительных нейронов входят в кору больших полушарий головного мозга.

Таким образом, общим в строении проводников поверхностной и глубокой чувствительности является их трехнейронный состав, расположение 1-го нейрона в спинномозговом ганглии, а 3-го — в вентро-латеральном ядре thalami. Вторые нейроны для болевой и термической чувствительности располагаются вдоль всего спинного мозга в так называемых собственных его ядрах. Поэтому переход аксонов этих нейронов на другую сторону совершается по всей длине спинного мозга. В проводниках глубокой и тактильной чувствительности перекрещиваются также вторые нейроны, но этот перекрест оказывается более компактным и ограничивается пределами нижней части продолговатого мозга (уровень нижнего края олив).

Местом окончания афферентных путей в коре является постцентральная извилина с прилегающими участками теменной доли и прецентральной извилины (для глубокой чувствительности). Эту область называют в настоящее время соматической чувствительной зоной I. Как полагают некоторые авторы, волокна таламо-кортикального пучка оканчиваются и в области задней части верхней губы сильвиевой борозды (соматическая чувствительная зона II).

Исследование тактильной чувствительности. Тактильную чувствительность проверяют легким прикосновением к коже ваткой, мягкой кисточкой или тонкой бумажкой. Площадь прикосновения не должна превышать 1 см^2; не следует производить скользящие, мажущие движения. Больного просят закрыть глаза и при ощущении прикосновения говорить «да». Так же, как

и при исследовании болевой и температурной чувствительности, сравнивают ощущения на симметричных участках тела. При отсутствии или понижении чувствительности определяют границы ее изменений, зарисовывают их на схеме силуэта тела.

Исследование глубокой чувствительности. Ощущения, возникающие в результате возбуждения проприоцепторов опорно-двигательного аппарата (мышц, сухожилий, суставов, надкостницы), называют суставно-мышечным чувством. Оно относится к глубокой чувствительности и составляет основу чувства положения и движения (кинестезии).

При исследовании глубокой чувствительности проверяют раздельно чувство пассивных движений, чувство положения, кинестезию кожи, чувство давления и веса, вибрационную чувствительность.

При исследовании чувства пассивных движений в суставах больному сначала объясняют, какие движения будут производить (вверх—вниз, кнаружи—кнутри), затем просят больного закрыть глаза и определить направление производимого движения (рис. 5.5).

Здоровый человек способен различать перемещение в суставе под углом 1–2°. Исследование начинают с дистальных отделов конечностей (концевые фаланги), затем переходят к более проксимальным суставам. Пассивные движения в суставах надо производить не слишком плавно, но и не рывками. Если больной не различает легкие движения, амплитуду их увеличивают. Прикасаться к конечностям надо легко, избегать излишних воздействий на кожные экстероцепторы.

Чувство положения исследуют так: при закрытых глазах придают конечности какую-либо позу и больного просят описать, в каком положении находится конечность. Можно предложить придать такую же позу другой конечности или открыть глаза, посмотреть и сказать: так ли он представлял себе положение конечности.

Кинестезию кожи проверяют, смещая складку кожи, а больной должен определить направление перемещения.

В формировании чувства давления и веса также участвует глубокая чувствительность. Эти виды чувствительности в клинике проверяются редко. Исследуемый должен отличить давление от прикосновения и отметить разницу степени оказываемого давления. Ориентировочно это проверяют, сдавливая с разной силой мышцу или надавливая на кожу. Более детальное исследование проводят давлением гирек разной массы, помещаемых на тот или другой участок конечности или туловища.

Рис. 5.5. Исследование глубокой чувствительности: а — чувство положения в межфаланговых суставах кисти; б — чувство положения в плюсне-фаланговом суставе большого пальца стопы.

Чувство веса определяют набором гирек, помещаемых на ладонь вытянутой руки исследуемого. В норме улавливается

10% разница веса. Площадь прикосновения гирек должна быть одинаковой.

Восприятие ощущения вибрации возникает при возбуждении глубоких рецепторов колебаниями определенной частоты и амплитуды. В клинической практике пользуются камертонами низкой частоты (64–128 Гц). Ножку вибрирующего камертона надо ставить над костным выступом. Определяют, есть ли ощущение вибрации, ее продолжительность (в секундах) и интенсивность. Интенсивность выясняется путем сравнения с симметричным участком. Когда больной перестал ощущать колебание камертона, последний тотчас переносят на заведомо здоровый участок, где вибрация будет еще ощущаться (в норме вибрация камертона 128 Гц ощущается 9–11 с, а камертона 64 Гц – в 2 раза дольше).

Все приведенные способы относились к исследованию так называемых простых видов чувствительности. К сложным видам относятся: двумерно-пространственное чувство, чувство локализации, чувство дискриминации, стереогноз.

Исследование *двумерно-пространственного чувства* проводят так: исследующий пишет тупым предметом на коже больного цифры, буквы или простые фигуры (треугольник, кружок, крест), больной должен распознать их с закрытыми глазами. Писать надо без большого нажима, изображаемые цифры и фигуры не должны быть очень крупными.

Чувство локализации проверяют нанесением на разные участки тела тактильного раздражения; больной должен указательным пальцем определить место прикосновения. В норме исследуемый указывает это с точностью до 1 см.

Дискриминационное чувство – способность различать два одновременно наносимых раздражения на близко расположенных точках поверхности тела. Исследование проводится циркулем Вебера или эстезиометром Зивекинга. Можно пользоваться циркулем для черчения, измеряя расстояние между его ножками миллиметровой линейкой. Сближая и раздвигая ножки циркуля и одновременно касаясь ими кожи и слизистой оболочки, выясняют у исследуемого, различает ли он оба прикосновения или воспринимает их как одно. Минимальное расстояние, при котором раздражение воспринимается двойным, неодинаково на разных участках тела (в пределах от 1 мм на кончике языка до 60–70 мм на спине).

Стереогностическое чувство – способность узнавать путем ощупывания знакомый предмет с закрытыми глазами (монету, ключ, булавку, коробку от спичек и др.). Здоровый человек обычно легко решает эту задачу, правильно узнает предмет и правильно характеризует его качества (плотность, мягкость и другие свойства).

При первичном *астереогнозе* поверхностная и глубокая чувствительность сохраняются, неузнавание предмета зависит от нарушения аналитико-синтетической деятельности коркового отдела анализатора. Следует, однако, заметить, что некоторые авторы (Ж.Дежерин и др.) отвергают существование «чистого» астереогноза и полагают, что при астереогнозе всегда в той или иной степени страдает элементарная чувствительность.

Для исследования чувствительности в научных целях используются специальные приборы: алгезиметры для болевой чувствительности, термоэстезиометры – для температурной, в частности термоэстезиометр Рота, барэстезиометры – для чувства давления. Применяются, кроме того, волоски и щетинки Фрея, уже упоминавшийся циркуль Вебера и др.

Патология чувствительности. Наиболее частой жалобой пациента являются боли. Характер боли, локализация и распространение, продолжительность и интенсивность ее могут быть разными, так же как и условия ее возникновения. Боль может быть местной. Причиной ее появления часто бывают заболевания костей, суставов, связочного аппарата, придаточных полостей носа и др. Локальные боли при перкуссии черепа, позвоночника могут указывать на поражение как костей, так и мозга, его оболочек. Иногда локализация боли может не совпадать с местом имеющегося раздражения. Боли часто наблюдаются при радикулитах (пояснично-крестцовых, шейных, грудных), когда, например, дегенеративно измененный межпозвонковый диск сдавливает волокна первого чувствительного нейрона на уровне заднего спинномозгового корешка. В результате возникает острая

боль в зоне вовлеченного корешка. Боль носит стреляющий (напоминает прохождение электрического тока), «ланцинирующий» (рвущий) характер. Так как локализация боли не совпадает с местом имеющегося раздражения, такую боль называют *проекционной*. Примером может служить боль при ушибе локтя – раздражение локтевого нерва, проходящего в sulcus ulnaris, вызывает боль в IV и V пальцах руки. Сюда же относятся и так называемые *фантомные боли* у перенесших ампутацию: раздражение в культе перерезанных нервов вызывает ощущение боли в отсутствующих отделах конечности (пальцах, кисти, стопе, пятке). Существование фантомных болей доказывает, что в формировании ощущения боли принимает участие кора головного мозга (происходит возбуждение ее участков, связанных с ампутированной частью конечности). Боль может быть *иррадиирующей*, т.е. распространяющейся с одной ветви нерва, раздражаемого патологическим процессом, на другую, свободную от непосредственного раздражения. Например, воспаление одного зуба вызывает раздражение одной веточки тройничного нерва, однако боль может иррадиировать в зону и других ветвей нерва.

Результатом такой же иррадиации раздражения являются *отраженные боли* при заболеваниях внутренних органов. Патологические импульсы от рецепторов внутренних органов, поступая в задний рог спинного мозга, возбуждают проводники болевой чувствительности соответствующих дерматомов, куда и распространяется боль. Это называют висцеро-сенсорным феноменом, а участок кожи, куда боль проецируется, – *зоной Захарьина–Геда*. В этих зонах может определяться не только боль, но и повышенная чувствительность. Отраженные боли имеют важное значение в диагностике заболеваний внутренних органов.

Боль может возникнуть в ответ на сдавление или натяжение нерва или корешка. Эти боли называют *реактивными*. К ним относят болевые точки Валле. Легче выявить их в местах, где нервные стволы расположены поверхностно или близко к кости (например, паравертебрально у поперечных отростков, в надключичной ямке, в средней трети внутренней поверхности плеча, по ходу седалищного нерва). Исследование болевых точек следует проводить при закрытых глазах пациента. Боли, связанные с заболеванием периферической нервной системы, обычно усиливаются при активных движениях из-за натяжения нервных стволов. Так, форсированное сгибание головы может приводить к боли в зоне иннервации пораженного спинномозгового корешка, то же возникает при кашле, чихании, натуживании. Сгибание в тазобедренном суставе вытянутой (выпрямленной) ноги при пояснично-крестцовом радикулите вызывает боль в пояснице и по задней поверхности бедра и голени (*симптом Ласега* – первая фаза), сгибание же в коленном суставе устраняет возникающую боль, и дальнейшее поднимание бедра становится возможным (вторая фаза симптома Ласега, рис. 5.6).

Если у больного, лежащего на животе, разгибать ногу в тазобедренном суставе (поднимать кверху), возникает боль по передней поверхности бедра и в паху – симптом Вассермана.

Помимо болей, возникающих при раздражении рецепторов и проводников болевой

Рис. 5.6. Исследование симптома Ласега: а – первая фаза; б – вторая фаза.

чувствительности, могут быть и спонтанные ненормальные ощущения. К ним относятся парестезии (чувство покалывания, ползания мурашек, жжение и др.).

При перерыве (поражении) проводников чувствительности возникают симптомы выпадения – утрата чувствительности. Полную утрату чувствительности (любого вида поверхностной и глубокой) называют *анестезией*, понижение ее – *гипестезией*. Утрату болевой чувствительности обозначают термином *аналгезия*, понижение – *гипалгезия*. Может наблюдаться чрезмерная ирритация чувствительных проводников, и тогда наносимое раздражение при исследовании воспринимается очень резко. В таких случаях говорят о гиперестезии, при болевой чувствительности – о гипералгезии. Иногда при перерезке периферического нерва в соответствующем участке кожи может утрачиваться чувствительность на болевые раздражения, однако в анестезированном участке может возникать боль – так называемая *anaesthesia dolorosa*. Раздражение центрального отрезка нерва передает возбуждение в определенные участки мозга, что часто воспринимается как боль в соответствующей зоне кожи.

В клинике нередко приходится встречаться со своеобразной формой расстройства болевой чувствительности – гиперпатией. Она характеризуется повышением порога восприятия. Единичные уколы больной не ощущает, но серия уколов (5–6 и более) вызывает резкую и тягостную боль, которая возникает через некоторый скрытый период как бы внезапно, взрывчато. Указать место наносимого укола больной не может. Одиночные раздражения воспринимаются как множественные, рассыпаются, расплываются. Ощущение держится и после того, как раздражение прекратилось (последействие). Иногда уколы воспринимаются как ощущение жара или холода (температурная дизестезия). Гиперпатия возникает при поражениях различных звеньев кожного анализатора от периферического отдела до зрительного бугра и коры головного мозга. Некоторые авторы видели в гиперпатии проявление протопатической чувствительности по Г.Геду.

По Геду существуют два вида чувствительности: более примитивная «протопатическая», вызываемая грубыми раздражениями, и «эпикритическая», обеспечивающая восприятие более тонких и дифференцированных воздействий.

В последние годы при помощи микроэлектродной техники показано, что существуют различные проводники поверхностной чувствительности. Часть волокон имеют толстую миелиновую обкладку. Они проводят импульсы с большой скоростью и обеспечивают тонкую (эпикритическую) чувствительность. Другие волокна покрыты очень тонкой миелиновой обкладкой (раньше их считали безмякотными волокнами, под обычным микроскопом миелиновой оболочки в них не видно, однако при электронной микроскопии тонкий слой миелина все же обнаруживается). Скорость проведения по ним значительно меньшая. Возможно, что эти волокна имеют синаптические связи с клетками сетевидного образования мозгового ствола, поэтому при раздражении их возникает длительный скрытый период, взрывчатость восприятия, плохая локализация. Участие сетевидного образования в проведении импульсов протопатической чувствительности объясняет тот клинический факт, что при перерыве кожно-коркового (т.е. прямого трехнейронного, или лемнискового) пути раздражение все же доходит до коры мозга и ощущается как гиперпатия. Гиперпатия появляется всегда на фоне гипестезии.

Существует еще один вид расстройства болевой чувствительности – так называемая *каузалгия* (жгучая боль). Она наблюдается при травматическом неполном перерыве некоторых крупных нервных стволов.

Расстройству болевой часто сопутствуют нарушения температурной чувствительности. Полное выпадение ее обозначают термином *термоанестезия*, понижение – *термогипестезия*. Изредка может наблюдаться извращение восприятия тепла и холода – *термодизестезия*. Следует заметить, что чувства холода и жара могут изредка расстраиваться раздельно.

Такого же рода изменения могут наступать при расстройствах тактильной чувствительности – анестезия, гипестезия и гиперестезия. Встречается и извращение тактильной чувствительности – *дизестезия*.

Наконец, может страдать и глубокая чувствительность (мышечно-суставное чув-

ство, чувство пассивных движений, чувство веса, давления, кинестезия кожи, вибрационная чувствительность). Бывают и парциальные выпадения, например, при рассеянном склерозе иногда расстраивается только вибрационная чувствительность. Утрату способности распознавания знакомых предметов путем ощупывания называют астереогнозом.

Какими признаками расстройства чувствительности следует пользоваться в топической диагностике? Прежде всего, надо принимать во внимание локализацию зоны измененной чувствительности. Это относится не только к явлениям выпадения, но и раздражения (боли, парестезии). Область анестезии или другого вида расстройства чувствительности всегда можно отнести к определенному уровню пострадавшего афферентного пути. На этом и строится топическая диагностика по данным сенсорных расстройств. Не всегда страдают все виды чувствительности, одни из них могут выпадать, другие сохраняются. Нарушение одних видов чувствительности при сохранности других получило название диссоциированных расстройств. Диссоциированная анестезия указывает на поражение участка мозга, где проводники разной модальности проходят раздельно. Особенно характерно это для поражения задних рогов и передней спайки спинного мозга, а также для очагов в мозговом стволе.

Важным критерием топической диагностики является совпадение или несовпадение локализации двигательных и чувствительных расстройств. При поражении половины поперечника спинного мозга вследствие разных уровней перехода нервных волокон с одной стороны на другую возникает своеобразная картина: двигательные выпадения развиваются на одной стороне, а чувствительные на другой – синдром Броун-Секара (см. гл. 10, рис. 10.2).

Ирритация различных уровней кожного анализатора может проявляться болью и парестезией. Особенно характерны эти явления для рецепторного нейрона (клетки спинномозгового ганглия). Это приходится принимать во внимание в диагностике. Поражение периферических нервных стволов (в них проходят дендриты периферического нейрона) часто сопровождается болями и парестезиями, которые по своей локализации совпадают с кожной проекцией пострадавшего нерва. В неврологической практике нередко встречается болевой синдром в виде так называемого радикулита – ирритация задних корешков в эпидуральном пространстве. Патогенетическим фактором здесь часто оказывается грыжа межпозвоночного диска, воздействующая на корешок. Уже указывалось на необходимость при пояснично-крестцовом радикулите проводить диагностическую пробу натяжения корешков (симптом Ласега) и др.

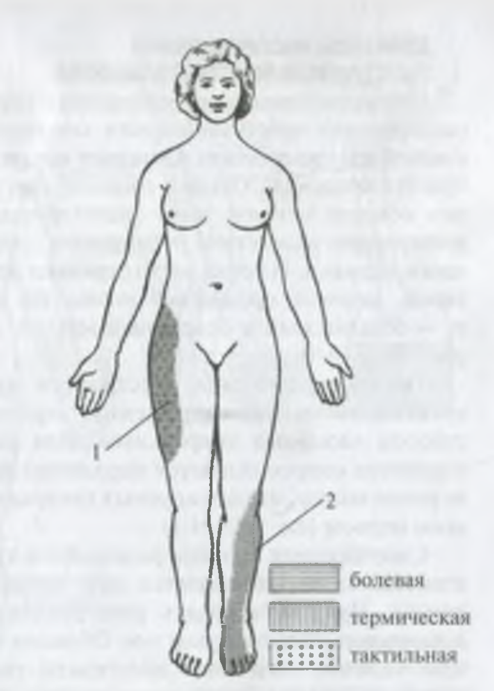


Рис. 5.7. Схема зарисовки расстройств чувствительности: 1 – тотальная анестезия в зоне правого бокового кожного нерва бедра (невральный тип анестезии); 2 – диссоциированная анестезия в зоне левого V поясничного дерматома (сегментарный тип анестезии).

Результаты исследования разных видов чувствительности полезно фиксировать графически. Для этого можно использовать специальные бланки или отпечатки или просто рисовать от руки схемы невральной и сегментарной иннервации, на которые наносятся зоны нарушений чувствительности (штриховкой, точками, кружочками или цветными карандашами). Во всех случаях под рисунками приводится их расшифровка, как это показано, например, на рисунке 5.7.

ВАРИАНТЫ РАСПРЕДЕЛЕНИЯ РАССТРОЙСТВ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

При поражении периферического нерва расстройства чувствительности совпадают с зоной его иннервации. Страдают все виды чувствительности. Однако граница анестезии обычно меньше зоны анатомической иннервации вследствие перекрытия соседними нервами. На руке часто страдают локтевой, лучевой, срединный нервы, на ноге – седалищный и бедренный (см. гл. 10, рис. 10.5, 10.9).

Тип распределения расстройств чувствительности при поражении нервных стволов называют невральным. Эти расстройства сопровождаются параличом или парезом мышц, иннервируемых пострадавшим нервом (см. табл. 4.1).

Своеобразная картина расстройств чувствительности наблюдается при полиневритах. Чувствительность расстраивается в концевых отделах рук и ног. Образно такую картину называют анестезией типа перчаток, чулок. Степень расстройств постепенно уменьшается в направлении от конца конечности к ее проксимальным отделам.

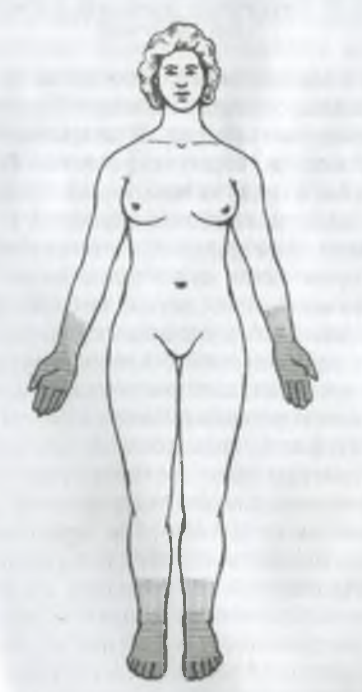


Рис. 5.8. Анестезия дистальных отделов конечностей (периферический полиневритический тип расстройств чувствительности).

Такой тип распределения расстройс чувствительности называют *дистальны или полиневритическим* (рис. 5.8). Одновре менно с расстройствами чувствительнос и болями для полиневрита характерны па раличи и парезы конечностей также с ди стальным распределением.

Поражение сплетений (шейного, пл чевого, поясничного и крестцового) проя ляется анестезией или гипестезией всех в дов чувствительности в проекции сплет ния на кожу, в этой же области появляют боли и парестезии.

Поражение задних спинномозговых к решков приводит к расстройству чувств тельности в соответствующих дерматом При выключении одного корешка выпад ния чувствительности часто не обнаружи вается вследствие компенсации смежныи корешками (дерматомы заходят один другой, как пластины черепицы). На ту вище дерматомы имеют вид поясов, на к нечностях – продольных полос, на ягод це – концентрических кругов (рис. 5.9).

Расстройства чувствительности при п ражении корешков соответствуют указ ному распределению. Для корешковых п ражений особенно характерны ирритати ные явления в форме болей и парестез в соответствующих дерматомах.

При вовлечении спинномозгового ган лия в пострадавшем дерматоме могут поя ляться высыпания пузырьков – опоясыв ющий лишай (herpes zoster).

Рассмотрим расстройства чувствител ности при поражении спинного мозга. П тологический процесс (травма, воспал ние, опухоль) часто приводит к поперечн му поражению спинного мозга. Афферен ные проводники в этом случае могут бы прерваны. Все виды чувствительности н же уровня поражения окажутся расстроен ными (проводниковое расстройство чу ствительности). Такое распределение нар шений чувствительности в клинике назы вают *паранестезией* (рис. 5.10).

Напомним, что у больного страдают и эф ферентные системы, в частности пирамид ный пучок, развивается паралич ног, нижн спастическая параплегия (при располажени очага выше поясничного утолщения).

Исследование чувствительности у таки больных помогает определить уровень п ражения (верхнюю границу патологичес

Рис. 5.9. Схема распределения кожной чувствительности соответственно нервам и корешкам: а – вид спереди; б – вид сзади; в – схема сегментарного распределения чувствительности (вид сбоку).

кого очага). Предположим, верхняя граница расстройства болевой чувствительности находится на уровне пупка (сегмент Th_X). Ориентировочно можно сказать, что на этом же сегменте спинного мозга находится и верхняя граница патологического очага. При проведении топической диагностики надо вспомнить об упоминавшейся особенности перехода спинно-таламических волокон в спинном мозге с одной стороны на другую. В связи с этим верхнюю границу очага надо поднять на 1–2 сегмента и в нашем случае считать ее находящейся на Th_{IX} или Th_{VIII}. Определение границы очага имеет особенно важное значение в топической диагностике спинальной опухоли, когда решается вопрос, где надо производить операцию. Следует считаться еще с одним обстоятельством. Как известно из анатомии, уровни сегментов спинного мозга и позвоночника не совпадают (см. рис. 10.1). Это расхождение увеличивается по направлению сверху вниз. В нижнем грудном и поясничном отделе оно равно 3–4 позвонкам. Отмеченный выше тип распределения расстройства чувствительности соответствует полному поперечному поражению спинного мозга.

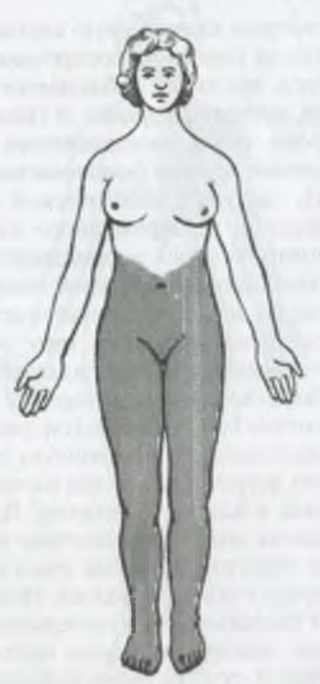


Рис. 5.10. Проводниковая паранестезия с верхней границей на Th_{IX} (спинальный проводниковый тип расстройств чувствительности).

Рис. 5.11. Диссоциированная анестезия в виде «куртки» в зоне C_{IV}–Th_X (спинальный сегментарный тип расстройства чувствительности).

Рассмотрим клиническую картину поражения одной половины поперечника спинного мозга, что также наблюдается при его опухолях, иногда при травме. В таком случае на стороне очага расстраивается суставно-мышечное чувство (выключается задний канатик), наступает спастический паралич ноги (перерыв перекрещенного на уровне продолговатого мозга пирамидного пучка). На стороне, противоположной очагу, выпадают болевая и температурная чувствительность по проводниковому типу (страдает спинно-таламический тракт в боковом канатике). Такую клиническую картину называют параличом Броун-Секара (см. рис. 10.2).

Проводниковые расстройства чувствительности встречаются и при патологических очагах в задних канатиках. При этом утрачивается суставно-мышечное и вибрационное чувство на стороне очага (выключение пучка Голля и Бурдаха). Иногда выпадает и тактильная чувствительность. Выключение задних канатиков наблюдается при спинной сухотке (tabes dorsalis), также на почве недостаточности витамина B_{12}.

Помимо проводникового, при страдании спинного мозга встречается сегментарный тип расстройства чувствительности. Происходит это при поражении заднего рога и передней спайки спинного мозга. В заднем роге располагаются тела вторых нейронов пути, проводящего импульсы болевой и температурной чувствительности от соответствующих дерматомов. Если задний рог разрушается на протяжении нескольких сегментов, в соответствующих дерматомах этой же стороны выпадает болевая и температурная чувствительность. Тактильная и глубокая сохраняются, их проводники оказываются вне зоны очага. Войдя в краевую зону Лиссауэра, они сейчас же уходят в задний канатик. Как упоминалось, такой тип расстройства чувствительности называют диссоциированной анестезией. При поражении передней спайки спинного мозга также развивается диссоциированная анестезия, в этом случае в нескольких дерматомах на обеих сторонах. Генез такого распределения анестезии станет понятным, если вспомнить, что аксоны второго нейрона, проводящие болевую и температурную чувствительность на протяжении всего спинного мозга переходят с одной стороны на другую, что и приводит к двустороннему расстройству.

При локализации очага в передней спайке спинного мозга на уровне нижнешейных и грудных сегментов расстройства чувствительности напоминают рисунок куртки (рис. 5.11).

Диссоциированная анестезия такой локализации встречается при сирингомиелии (очаги эндогенного разрастания глии, иногда с распадом и образованием полостей в сером веществе спинного мозга). То же наблюдается при сосудистых заболеваниях и при интрамедуллярных опухолях.

По-другому распределяется анестезия при очагах в головном мозге. В этом случае проводниковая анестезия всегда находится на противоположной стороне. При поражении правого полушария образуется левосторонняя гемианестезия, и наоборот. Следовательно, границей патологии и нормы оказывается не горизонтальная (поперечная) линия, а вертикальная – срединная линия тела.

Следует знать, что при органических (деструктивных) поражениях головного мозга анестезия на 2–3 см не доходит до средней линии туловища и головы (закон

захождения смежных чувствительных зон одна за другую).

Как известно, в задней ножке внутренней капсулы таламо-кортикальные волокна, проводящие все виды чувствительности, проходят компактным пучком. Очаги поражения в этом участке мозга (часто размягчение или кровоизлияние) приводят к развитию гемианестезии на противоположной половине тела (рис. 5.12). Больше страдают дистальные отделы конечностей.

Как уже отмечалось, при повреждении задней ножки внутренней сумки вовлекается и пирамидный пучок. Гемианестезия на стороне, противоположной очагу, сочетается с гемиплегией.

При поражении какого-то участка постцентральной извилины (цитоархитектонические поля 3, 1, 2) анестезия охватывает не всю противоположную половину тела, а только зону проекции очага. Расстройства чувствительности ограничиваются пределами руки или ноги, или туловища. Иногда анестезия занимает дистальную часть верхней или нижней конечности с верхней поперечной границей в виде перчатки или чулка. Обычно больше страдает глубокая чувствительность.

Патологический очаг может захватывать не только постцентральную извилину, но и верхнюю и нижнюю теменные дольки (поля 5, 7). В этом случае расстраиваются сложные виды чувствительности, появляются астереогноз, расстройства дискриминационного чувства, неузнавание изображаемых на коже цифр, других знаков.

При корковом патологическом очаге (опухоль, рубец, арахноидальная киста) возможны не только симптомы выпадения, но и раздражения афферентных проводников. Это может проявляться приступами различных парестезий в соответствующих участках противоположной половины тела (так называемый сенсорный тип парциальной эпилепсии). Парестезии могут распространяться на всю половину тела и заканчиваться общим судорожным припадком.

При поражении таламуса (это область переключения всех афферентных путей) развивается комплекс своеобразных чувствительных расстройств. Во-первых, появляется гетеролатеральная гемианестезия, нередко с захватом лица (рис. 5.12, а). На стороне гемианестезии возникают му-

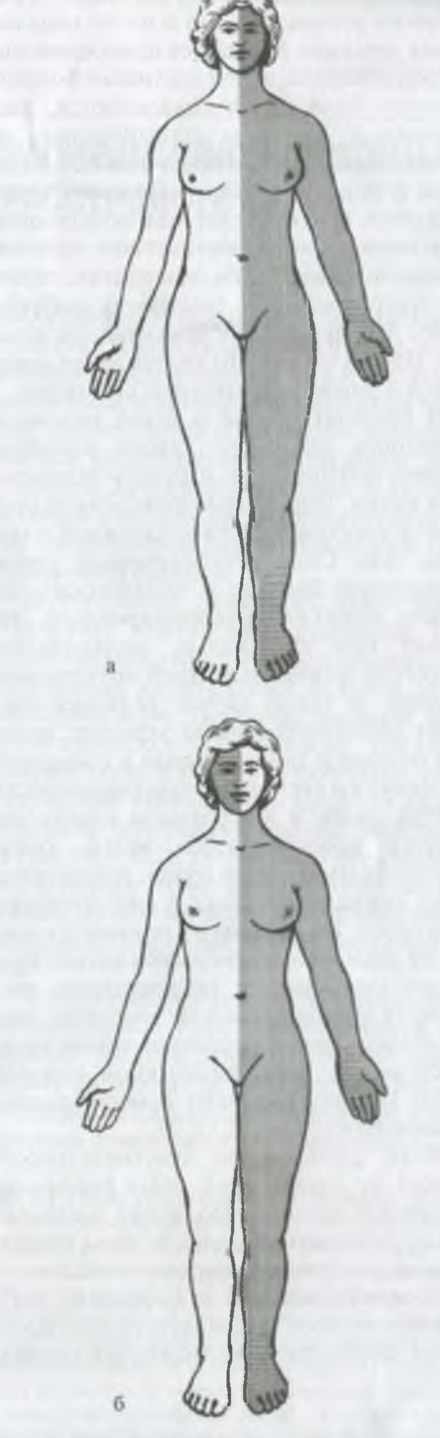


Рис. 5.12. Проводниковый церебральный тип расстройств чувствительности: а — гемианестезия; б — альтернирующая гемианестезия.

чительные, колющие, жгучие боли, периодически усиливающиеся и плохо поддающиеся лечению. Малейшее прикосновение к коже, давление, холод усиливают болевой приступ. Боли плохо локализуются, расплываются, склонны иррадиировать на всю половину тела, иногда сильнее выражены в покое и слегка уменьшаются при движении. При исследовании обнаруживается понижение поверхностной чувствительности с явлениями гиперпатии, глубокая чувствительность расстроена особенно резко, что приводит к сенситивной атаксии. При таламических очагах могут появляться и другие двигательные симптомы.

В пределах правой и левой половины покрышки мозгового ствола проходят спинно-таламический и бульбо-таламический пучки. Поражение проводников приводит к анестезии противоположной половины тела. Спинно-таламический пучок, проводящий болевые и термические импульсы, может страдать изолированно. Это бывает при сосудистых расстройствах в бассейне нижней и верхней мозжечковых артерий. В таком случае гемианестезия имеет диссоциированный характер: выпадает болевая и температурная и сохраняется глубокая и тактильная чувствительность.

При очаге в латеральном отделе покрышки продолговатого мозга, кроме спинно-таламического пучка, вовлекаются также спинальный тракт и ядро тройничного нерва. Поражение их приводит к анестезии лица на одноименной стороне. Возникает своеобразное распределение расстройств чувствительности: анестезия лица на стороне очага и диссоиированная гемианестезия на противоположной стороне. Такую картину называют *альтернирующей гемианестезией* (рис. 5.12, б).

Итак, расстройства чувствительности зависят от локализации очага поражения в нервной системе. По этому принципу можно различать следующие типы распределения расстройств чувствительности:

1) периферический: а) *невральный тип* – нарушение всех видов чувствительности в зоне, снабжаемой пострадавшим нервом; б) *полиневритический* – расстройства возникают симметрично в дистальных отделах конечностей с обеих сторон; в) *корешковый* – расстройства всех видов чувствительности в соответствующих дерматомах;

2) спинальный тип: а) *сегментарный* – диссоциированные расстройства (выпадение болевой и температурной при сохранности тактильной и глубокой) в тех же зонах, что и при поражении корешков; б) *проводниковый* – нарушение чувствительности на всей части тела ниже уровня поражения (параанестезия);

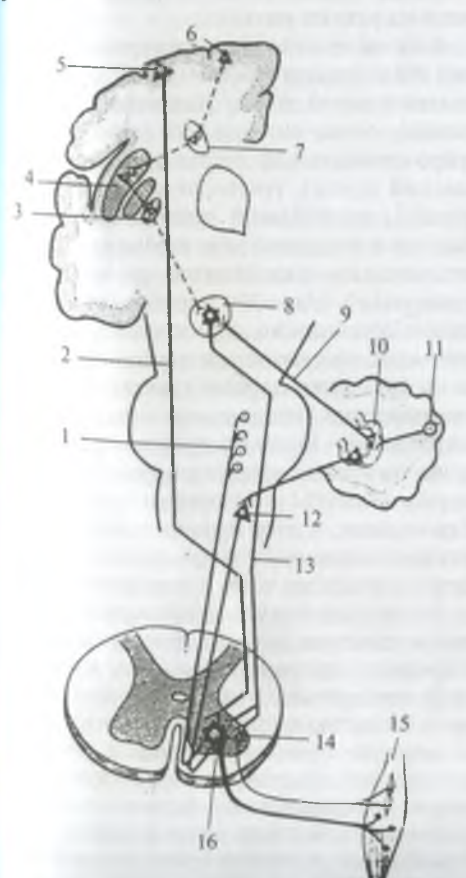
3) церебральный тип: а) *проводниковый* – расстройство чувствительности на противоположной половине тела (гемианестезия, изредка альтернирующая), б) *корковый* – зона гипестезии варьирует в зависимости от места очага поражения в постцентральной извилине (чаще моноанестезия).

Контрольные вопросы

1. Где находятся тела клеток первых нейронов общей чувствительности и как идут их аксоны и дендриты?
2. Где происходит переход на противоположную сторону (перекрест) аксонов вторых нейронов болевой и термической чувствительности и где суставно-мышечного чувства?
3. Какое значение для топической диагностики имеет закон эксцентрического расположения длинных проводников?
4. Что общего и в чем разница между заднероговым и корешковым типом расстройства чувствительности?
5. Как выявить симптом Ласега?
6. Что значит диссоциированное расстройство чувствительности?
7. Каковы признаки синдрома Броун-Секара при очаге поражения слева в верхнегрудном отделе спинного мозга?
8. Где и какие виды чувствительности будут нарушены при разрушении левого зрительного бугра?
9. Какую часть внутренней сумки составляют проводники общей чувствительности и как расстраивается чувствительность при локализации поражения в этой области?

Глава 6. ИССЛЕДОВАНИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ И СИНДРОМЫ ЕЕ РАССТРОЙСТВ

Произвольные движения обеспечиваются корково-мышечным путем. При выключении сегментарного двигательного аппарата (клеток передних рогов спинного мозга, двигательных ядер черепных нервов) возникает утрата всех форм движений (периферический паралич). При нарушении пирамидной системы исчезают только произвольные движения, выработанные в течение жизни (центральный паралич). Вместе с тем любое произвольное движение имеет еще и качественные характеристики в виде темпа выполнения, координации, последовательности и т.п. В осуществлении произвольной моторики человека значительную роль играют многочисленные рефлекторные механизмы, действующие автоматически (рис. 6.1). Этот большой комплекс нервных структур получил наименование экстрапирамидной (*внепирамидной*) системы.



Исторически сложилось такое представление, что экстрапирамидные расстройства возникают главным образом при поражениях подкорковых отделов мозга (хвостатое ядро, скорлупа, бледный шар, субталамическое тело Льюиса). Эти образования тесно связаны с мозговым стволом: черной субстанцией, красным ядром, чепцом четверохолмия, ядрами Даркшевича (рис. 6.1, 6.2), сетевидным образованием, которым тоже принадлежит весьма важная роль в автоматической (экстрапирамидной) регуляции двигательных нейронов.

В настоящее время к экстрапирамидной системе, кроме того, следует отнести обширные участки коры головного мозга (особенно лобных долей), которые интимно связаны с базальными ганглиями и указанными стволовыми образованиями. Пе-

Рис. 6.1. Схема эфферентных двигательных систем: 1 – ретикуло-спинальный тракт; 2 – кортико-спинальный пирамидный тракт; 3 – бледный шар; 4 – скорлупа; 5 – пирамидная клетка Беца (центральный мотонейрон); 6 – экстрапирамидная клетка коры лобной доли; 7 – хвостатое ядро; 8 – красное ядро; 9 – денто-рубральный тракт (верхняя мозжечковая ножка); 10 – зубчатое ядро; 11 – клетка коры мозжечка; 12 – вестибулярное ядро Дейтерса и вестибуло-спинальный тракт; 13 – рубро-спинальный тракт Монакова; 14 – γ-мотонейрон; 15 – мышца с мышечным веретеном; 16 – периферический мотонейрон (α-мотонейрон переднего рога спинного мозга).

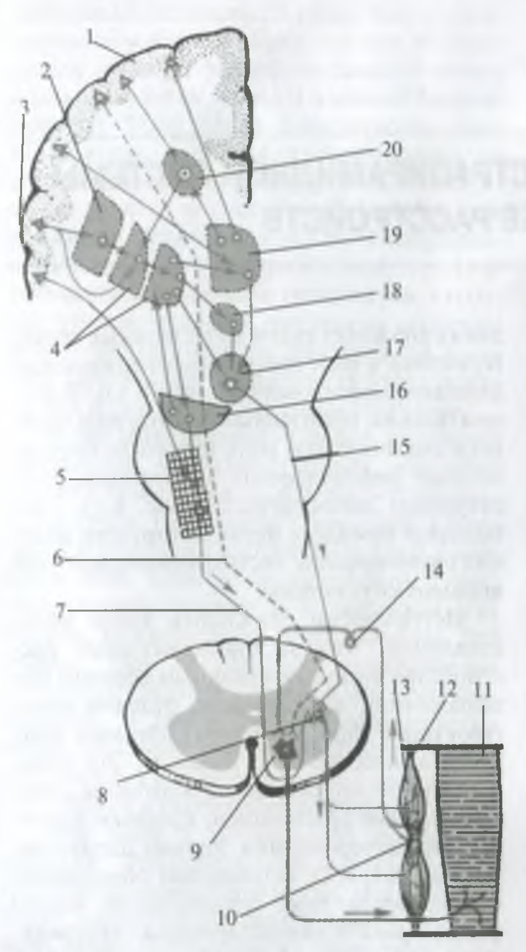


Рис. 6.2. Схема экстрапирамидной системы и ее связей: 1 – кора прецентральной извилины мозга; 2 – скорлупа; 3 – кора премоторной области лобной доли; 4 – бледный шар; 5 – ретикулярная формация ствола мозга; 6 – кортико-спинальный пирамидный тракт; 7 – ретикуло-спинальный тракт; 8 – γ-мотонейрон; 9 – черная субстанция; 10 – спиралевидный рецептор мышечного веретена; 11 – поперечнополосатое мышечное волокно; 12 – мышечное веретено; 13 – интрафузальное мышечное волокно; 14 – чувствительный нейрон спинномозгового ганглия; 15 – рубро-спинальный тракт Монакова; 16 – α-мотонейрон спинного мозга; 17 – красное ядро; 18 – Льюисово тело; 19 – таламус; 20 – хвостатое ядро (головка).

речисленные составные части экстрапирамидной системы имеют много соединяющих их проводников.

На рисунке 6.2 показаны некоторые связи внутри экстрапирамидной системы, многие из них проходят через таламус. Эти связи образуют замкнутые нейронные круги, объединяющие многочисленные экстрапирамидные образования подкорковых отделов мозгового ствола и больших полушарий мозга в единые функциональные системы.

От коры латеральной, медиальной и нижней (орбитальной) поверхности передних отделов лобной доли непосредственно через лучистый венец, частично через переднюю ножку внутренней сумки направляются пучки волокон к гомолатеральным ганглиям и ядрам мозгового ствола. Хвостатое ядро, скорлупа, членики бледного шара связаны с нижерасположенными клетками ствола мозга, в частности, с сетевидным образованием. От ядер ствола мозга берут начало давно известные в анатомии пучки волокон, представляющие собой совокупность аксонов соответствующих нервных клеток. Эти пучки проходят в боковых канатиках спинного мозга (рис. 6.3) и заканчиваются синапсами с клетками передних рогов на разных уровнях.

К их числу относятся ретикуло-спинальный тракт (tractus reticulo-spinalis), вестибуло-спинальный пучок (fasciculus vestibulo-spinalis), оливо-спинальный (olivo-spinalis), рубро-спинальный (rubro-spinalis, монаковский пучок), текто-спинальный (tecto-spinalis), медиальный продольный пучок (fasciculus longitundinalis medialis). Наиболее мощным оказывается ретикулярно-спинальный тракт. Он состоит из аксонов клеток сетевидного образования, в спинном мозге он проходит в переднем канатике (вентральная порция тракта) и в боковом канатике (медиальные и латеральные его отделы). Волокна текто-спинального пучка на уровне продолговатого мозга образуют синапсы с клетками сетевидного образования, и этот пучок входит в состав ретикуло-спинального тракта, вместе с которым спускается вниз в переднем канатике. То же надо сказать о проходящем в боковом канатике рубро-спинальном пучке. В пределах продолговатого мозга волокна его в значительном числе переходят в сетчатое вещество и спускаются вниз в составе ретикуло-спинального тракта. Обращено внимание на существование пучков волокон, связывающих черное вещество среднего мозга с базальными узлами полушарий мозга, с ядрами моста мозга (tractus nigro-pontinus), а также с сетчатым вещест-

вом продолговатого мозга (tractus nigroreticularis). Надо думать, что нисходящие импульсы из черного вещества направляются к мотонейронам спинного мозга, вероятно, через ретикуло-спинальный тракт.

Из сказанного вырисовывается общий план строения экстрапирамидной системы. Подобно пирамидной, экстрапирамидная система располагается вдоль всей цереброспинальной оси от коры до нижних отделов спинного мозга. Однако анатомо-гистологическое строение пирамидной и экстрапирамидной систем имеет существенное различие. Тела всех нейронов пирамидной системы группируются в коре мозга. Схематически пирамидная система — это корковые нейроны с длинными аксонами, доходящими до разных уровней спинного мозга. Экстрапирамидная система представляет собой длинную колонку клеток с большим количеством нервных волокон на протяжении всего головного и спинного мозга. Колонка эта местами резко увеличивается в объеме (подкорковые узлы), на некоторых уровнях образуется густое переплетение волокон с телами клеток (бледный шар, сетчатое вещество мозгового ствола, сетчатый отросток спинного мозга).

Уже давно была высказана мысль, что экстрапирамидная система выполняет двигательную функцию. Подкорковые участки экстрапирамидной системы филогенетически образовались раньше, чем пирамидная система. У животных подкорковые ганглии тесно связаны с обонятельной долей мозга.

Открытию функционального значения экстрапирамидной системы способствовали клинические и особенно клинико-анатомические наблюдения. Они показали, что встречаются формы нарушения движения, которые нельзя объяснить ни поражением пирамидной системы, ни расстройством координации. Описано много синдромов такого рода. При одном из них обращает на себя внимание замедленность и бедность движений, маскообразное лицо, вялая мимика, редкое мигание, общая скованность, отсутствие содружественных движений руками при ходьбе. Такая картина получила название *гипокинеза* (от греч. hypo — ниже, под; kinesis — движение). При другом типе заболевания развивается противоположное состояние. При осмотре

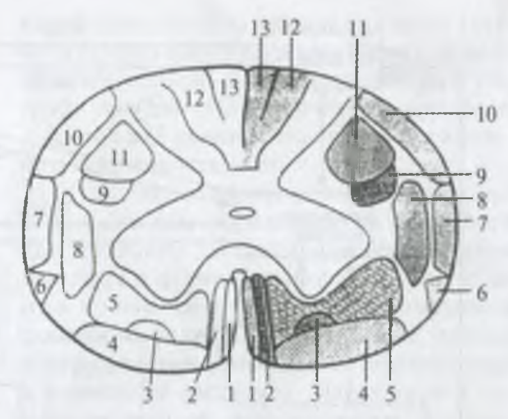


Рис. 6.3. Схема проводящих путей спинного мозга (поперечный срез на уровне шейных сегментов): 1 — текто-спинальный тракт; 2 — передний кортико-спинальный (неперекрещенный) пирамидный тракт; 3 — передний спинно-таламический пучок; 4 — вестибуло-спинальный тракт; 5 — ретикуло-спинальный тракт; 6 — оливо-спинальный тракт; 7 — передний спинно-церебеллярный тракт Говерса; 8 — боковой спинно-таламический тракт; 9 — рубро-спинальный тракт Монакова; 10 — задний спинно-церебеллярный тракт Флексига; 11 — боковой кортико-спинальный (перекрещенный) пирамидный тракт; 12 — клиновидный пучок Бурдаха; 13 — нежный пучок Голля.

больного бросаются в глаза излишние, насильственные движения. Их называют *гиперкинезом* (от греч. hyper — выше, слишком и kinesis — движение). И при гипо-, и при гиперкинезах наступает расстройство мышечного тонуса, заметно отличающееся от наблюдаемого при поражении пирамидной системы или периферического мотонейрона.

В 1920-х годах была выдвинута концепция о том, что гипокинезы зависят от поражения филогенетически более старого образования — бледного шара (globus pallidus), а гиперкинезы связаны с поражением хвостатого ядра и скорлупы (nucl. caudatus и putamen). Полагали, что хвостатое тело и скорлупа (новый стриатум) тормозят старый стриатум (бледный шар). Однако в последнее время такой механизм возникновения гипо- и гиперкинеза был отвергнут. Паллидарная и стриарная структуры объединяются понятием стриопаллидарная система. В норме их функции взаимно уравновешиваются. В этой единой функциональной системе паллидарные структуры являются активирующими, а стриарные —

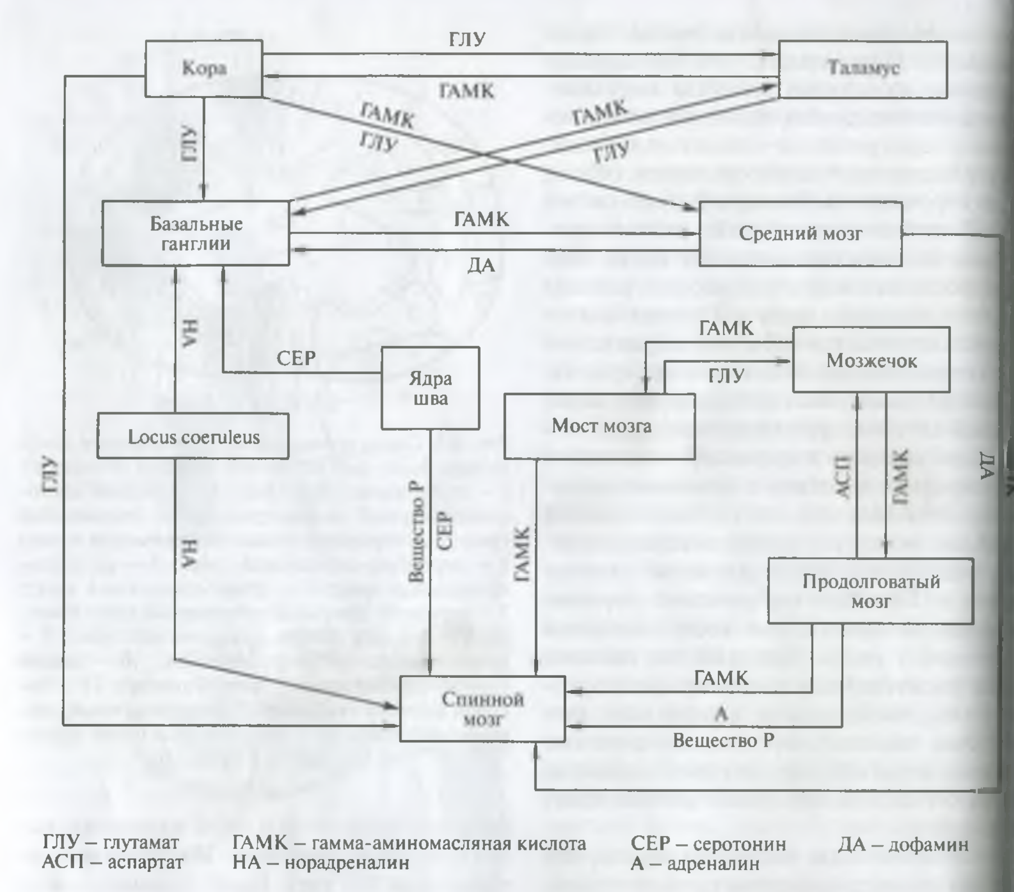


Рис. 6.4. Экстрапирамидные нейротрансмиттерные системы.

тормозящими. Выяснено, что экстрапирамидные расстройства могут возникнуть при поражении и коры мозга, и стволового отдела. Оказалось, что различные нейроны стриопаллидарной системы имеют различные нейротрансмиттеры. Афферентные пути из хвостатого ядра и из скорлупы (составляют полосатое тело) направляются к латеральному и медиальному сегментам бледного шара. Кроме того, полосатое тело имеет прямые и обратные связи с черной субстанцией. Нигростриарные нейроны являются допаминергическими, тормозящими функцию стриарных холинергических нейронов и уменьшающими таким образом их тормозное влияние на структуры паллидума. ГАМК-ергические стрионигральные нейроны тормозят активность клеток черной субстанции. При этом тормозное действие они оказывают как на дофаминергические нигростриарные нейроны, так и на нигроспинальные нейроны, аксоны ко[торых] направляются к γ-мотонейронам спи[н]ного мозга, регулируя таким образом то[нус] поперечнополосатых мышц. Часть аксо[нов] клеток полосатого тела контактируют [с] многими ядерными образованиями экст[ра]пирамидной и лимбико-ретикулярной с[ис]тем. Сложные механизмы функциониро[ва]ния базальных ганглиев, их роль в регу[ля]ции двигательных функций и развитии д[ви]гательных расстройств связаны с их ней[ро]трансмиттерной организацией (рис. 6.4).

Влияние коры на экстрапирамидн[ые] структуры осуществляется по нисходящ[им] проводникам, которые проводят через вну[т]реннюю капсулу и наружную капсулу. [По]этому при поражении внутренней капсу[лы] развивается не только гемиплегия, но и [ха]рактерные для экстрапирамидной нерв[ной] системы изменения тонуса мышц на сто[ро]не гемиплегии.

В 1940–1960-х годах получены новые данные о функции и той части экстрапирамидной системы, которую называют сетевидным образованием*. Эксперименты на животных показали, что раздражение этого образования электрическим током приводит к активации деятельности коры мозга. На электроэнцефалограмме видно, что медленная электрическая активность коры переходит в высокочастотную, низкоамплитудную (реакция десинхронизации). Кроме того, в сетевидном образовании имеются участки, раздражение которых активирует деятельность спинного мозга, приводит к усилению двигательных спинальных рефлексов. Это облегчающее действие на спинной мозг передается по ретикуло-спинальному тракту (Х.Мегоун). Оказалось, что в составе сетевидного образования имеются зоны, раздражение которых вызывает торможение мозговой коры и спинного мозга. Было установлено, что импульсы, следующие по ретикуло-спинальному тракту, достигают не только α-, но и γ-мотонейронов (Р.Гранит).

Таким образом, был открыт конечный отрезок пути, по которому экстрапирамидная система воздействует на тонус скелетной мускулатуры. Афферентная часть дуги этого тонического рефлекса представлена волокнами глубокой мышечной чувствительности. На уровне мозгового ствола от этих проводников отходят коллатерали к сетевидному образованию. Возникающие в ней эфферентные импульсы могут спускаться вниз по ретикуло-спинальному тракту. Восходящее афферентное возбуждение от раздражения рецепторов мышечных веретен образует два потока. Один из них проходит по классическому пути глубокой чувствительности, другой – по проводникам сетевидного образования. В результате активируется деятельность коры в целом. Наступает возбуждение и лобной коры, которая посылает импульсы не только к различным ганглиям и ядрам экстрапирамидной системы, но и непрерывно получает от них ответные сигналы (обратная афферентация). Образуются кольцевые системы (см. рис. 6.2), которые идут не только от лобной доли к ганглиям и дальше на периферию, но и возвращаются через таламус обратно в лобную долю. Принцип нейронного кольца, замыкающегося при помощи канала обратной связи, признают в настоящее время основным в организации деятельности ЦНС.

Итак, тесно связанная в своей функции с пирамидными образованиями и системой координации, экстрапирамидная система участвует в формировании мышечного тонуса и позы. Она как бы предуготавливает скелетную мускулатуру в каждое данное мгновение воспринимать возбудительные и тормозные импульсы. Нарушение в одном из звеньев, регулирующих деятельность экстрапирамидной системы, может привести к появлению особой формы повышения мышечного тонуса (ригидность), а также к развитию гипо- или гиперкинеза.

При исследовании двигательной функции обычными приемами возникает задача определения признаков и экстрапирамидных расстройств. Более подробная характеристика их будет приведена ниже. Что касается оценки их топико-диагностического значения, то это вопрос сложный и его не всегда можно решить. Топический диагноз приходится устанавливать на основании анализа комплекса расстройств различных функций нервной системы. Основными синдромами экстрапирамидных поражений являются амиостатический (паркинсонизм) и различные гиперкинезы.

ПАРКИНСОНИЗМ

Для этого синдрома характерна малая двигательная активность больного (олигокинезия). Это относится к выразительным движениям. Лицо имеет маскообразный вид, взор неподвижен, как будто устремлен в одну точку, бедная жестикуляция. Недостаточны реактивные движения, редкое мигание, иногда оно отсутствует в течение нескольких минут. Туловище несколько наклонено кпереди, руки слегка согнуты в локтевых суставах, прижаты к туловищу (см. рис. 6.5). Имеется склонность к застыванию в одной, даже неудобной, позе.

Больной может лежать в постели с согнутой вперед головой – симптом «воздушной подушки». Активные движения совершаются очень медленно (*брадикинезия*). Ходит больной мелкими шажками, при ходьбе отсутствует обычная физиологическая син-

* Сетевидное образование является не только частью экстрапирамидной системы, но и вегетативно-висцеральной (лимбико-гипоталамо-ретикулярный комплекс).

Рис. 6.5. Больной паркинсонизмом: а – общий вид; б – гипомимия.

кинезия – качание рук. Наблюдается иногда еще один своеобразный симптом – *пропульсия* – больной на ходу начинает двигаться все быстрее и быстрее, не может остановиться и даже падает. Это объясняют тем, что перемещение центра тяжести не вызывает у больного реактивного сокращения мышц спины – «он как бы бежит за своим центром тяжести». Если больного слегка подтолкнуть в грудь, он начинает двигаться назад (*ретропульсия*). Такое же вынужденное движение в сторону называют *латеропульсией*.

Второй составной частью описываемого синдрома является *мышечная ригидность* – своеобразное сопротивление пассивным движениям. Мышечная ригидность отличается от пирамидной спастичности тем, что держится не только в первый момент, но и во всех фазах растяжения мышцы. Конечность как бы застывает в той позе, которую придают ей пассивным движением. Для обозначения такого состояния применяют и другие термины, заимствованные из области художественных представлений, ваяния, скульптуры: «пластический тонус», «восковая гибкость» (flexibilitas cerea) и др.

Экстрапирамидная ригидность имеет и другие особенности: она наблюдается во многих мышечных группах (агонистах и антагонистах), но обычно преобладает в сгибателях («поза просителя»). Характерные для пирамидной спастичности явления «складного ножа» отсутствуют. Исследование пассивных движений может обнаружить прерывистость, как бы ступенчатость сопротивления мышц пассивным растяжениям (симптом «зубчатого колеса»).

Гипокинезия и ригидность могут наблюдаться изолированно, но к ним нередко присоединяется гиперкинез в виде дрожания (тремор) пальцев рук и кистей, реже ног и нижней челюсти. Этот ритмичный тремор в пальцах рук напоминает счет монет или скатывание пилюль. Возникающая триада симптомов (гипокинез, ригидность, ритмичное дрожание) характерна для хронического заболевания, описанного в 1817 г. английским врачом Дж.Паркинсоном и получившего название «дрожательный паралич». Клинический синдром, очень близкий дрожательному параличу, в текущем веке был выявлен при хронической фазе эпидемического энцефалита, у больных сосудистыми поражениями мозга, при некоторых экзогенных интоксикациях (марганцем, аминазином и др.). Он был назван «*паркинсонизмом*».

В наиболее выраженной форме указанная выше триада возникает при очагах в верхних отделах мозгового ствола (вовлечение черной субстанции).

Мышечная ригидность обусловливается недостаточным уровнем допамина в хвостатом ядре, куда он поступает из черной субстанции. В результате усиливаются облегчающие влияния, идущие из премоторной коры и бледного шара к мотонейронам спинного мозга, что и сопровождается повышением тонического рефлекса.

Из других симптомов паркинсонизма отметим вегетативные расстройства (сальность лица, шелушение кожи, гиперсаливация и др.) и нарушения психики. Последние чаще выражаются снижением двигательной активности, аспонтанностью в действиях. Иногда можно отметить описанную М.И.Аствацатуровым склонность больных к «приставанию» (*акайрии*): назвязчивому стремлению задавать одни и те же вопросы, повторно обращаться по незначительным поводам.

ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Гиперкинезы – это автоматические насильственные движения, мешающие выполнению произвольных двигательных ак-

тов. Различают следующие основные виды гиперкинезов: дрожание (тремор), миоклонию, гемибаллизм, хореический гиперкинез, атетоз, торсионную дистонию и др. Гиперкинезы возникают при поражении разных отделов экстрапирамидной системы.

Дрожание – самый частый вид гиперкинеза, разнообразный по амплитуде, темпу и локализации. При неврозах, экзогенных и эндогенных интоксикациях дрожание обычно наблюдается в пальцах рук, оно имеет небольшую амплитуду, изменяющийся ритм. Упоминавшийся выше тремор при паркинсонизме отличается ритмичностью, локализуется также в пальцах рук, но может распространяться на ноги, голову, нижнюю челюсть, туловище. Дрожание резче выражено в покое, оно уменьшается или даже исчезает при активных движениях. Это отличает его от интенционного тремора при поражении мозжечковых систем. Экстрапирамидное дрожание держится постоянно и исчезает только во сне.

Миоклонии – быстрого темпа, обычно беспорядочные сокращения различных мышц или их участков. Они видны при осмотре конечностей, туловища, лица. Небольшая амплитуда, одновременное сокращение антагонистических групп мышц не приводят к выраженному локомоторному эффекту.

Хореический гиперкинез характеризуется беспорядочными непроизвольными движениями с выраженным локомоторным эффектом, возникает в различных частях тела, как в покое, так и во время произвольных двигательных актов. Движения все время сменяют друг друга в самой пестрой последовательности, напоминая целесообразные, хотя и утрированные действия. Больной то зажмурит глаза, то высунет язык, оближет губы, то скорчит гримасу, то закинет руку, то весь передернется и т.п. Характерны внезапные импульсивные перемены положений конечностей, изменения позы. Их сравнивают с паясничанием, пляской (греч. chorea – пляска). Удержать в покое вытянутые вперед руки или высунутый язык больному не удается. Эти признаки используют для выявления слабо выраженных форм хореического гиперкинеза. При хореическом гиперкинезе часто отмечается снижение мышечного тонуса.

Атетоз (греч. athetos – неустойчивый) – вид гиперкинеза, для которого характерны медленные тонические сокращения мышц, что внешне похоже на «червеобразные» движения, причудливые, медленного ритма. Они возникают в покое и во время произвольных движений, усиливаются под влиянием эмоций. Эти довольно сильные, периодически наступающие мышечные спазмы чаще всего локализуются в дистальных отделах рук. Их называют подвижным спазмом. Выпрямленные пальцы медленно попеременно то сгибаются, то особенно сильно разгибаются в пястно-фаланговых суставах. Кисть в это время принимает причудливую форму (см. рис. 6.6).

Атетоз может быть двусторонним. От хореи атетоз отличается замедленностью движения и обычно меньшей распространенностью. Иногда в различении этих гиперкинезов возникает затруднение, тогда говорят о хореоатетозе. Атетоз может зависеть от очагов в разных участках экстрапирамидной системы.

От атетоза следует отличать гиперкинез, называемый *торсионной дистонией*. У этих больных, особенно при активных движениях, происходит неправильное распределение тонуса мускулатуры туловища и конечностей. Это приводит к образованию патологических поз тела. Внешне это выражается тем, что при ходьбе в туловище и конечностях появляются штопорообразные насильственные движения – эквиваленты поворота их вокруг длинной оси, что и получило отражение в названии заболевания.

Торсионно-дистонические явления могут ограничиваться какой-либо частью мышечной системы, например мышцами шеи (спастическая кривошея – torticollis spastica).

Патогенетической основой торсионной дистонии считают спазм мышц антагонистов, т.е. непроизвольное напряжение мышц, противодействующих нужному движению. Торсионно-дистонические явления могут возникать при поражении разных участков экстрапирамидной системы (базальные ганглии, клетки мозгового ствола).

Особой формой экстрапирамидного гиперкинеза является *гемибаллизм* (от греч. hemi – половина, ballo – бросок). Этот редкий тип гиперкинеза, как показывает на-

Рис. 6.6. Гиперкинез мимической мускулатуры (а, б), атетозный гиперкинез руки (в, г, д).

звание, локализуется на одной стороне тела, больше страдает рука. В одиночных случаях захватываются обе стороны, тогда говорят о парабаллизме. Выражается гиперкинез быстрым, размашистым движением большого объема, напоминающим бросание или толкание мяча, одновременно возникают некоторые элементы ротации туловища. Эта клиническая картина описывалась при очаговом поражении льюисова субталамического ядра.

Быстрые непроизвольные сокращения мышц (обычно круговой мышцы глаза или мышцы, вызывающей подергивание углов рта) называются *тиком*. В отличие от функциональных (невротических) тики экстрапирамидного генеза отличаются постоянством и стереотипностью.

При поражении экстрапирамидной системы могут возникать локальные гиперкинезы и спазмы мышц, двигающих глазными яблоками, и мимических мышц. К ним относится тоническая судорога взора. Глаза непроизвольно отводятся кверху. Такой приступ возникает у больного внезапно и держится в течение нескольких минут и более. Иногда может наблюдаться непроизвольное тоническое сокращение круговых мышц обоих глаз (блефароспазм). В других случаях спазм охватывает мимические мышцы с обеих сторон (*лицевой параспазм*).

Иногда постоянные экстрапирамидные гиперкинезы прерываются общими судорожными припадками – это так называемая *гиперкинез-эпилепсия*. Так, при кожевниковской эпилепсии и миоклонус-эпилепсии постоянным является миоклонический гиперкинез. Сочетание хореического гиперкинеза с общими судорожными при

палками наблюдается при хореической падучей Бехтерева.

Обнаружение описанных выше гиперкинезов позволяет диагностировать поражение экстрапирамидной системы. Однако клинико-анатомические и экспериментальные исследования показывают, что при одной и той же локализации очага могут возникать гиперкинезы разного типа, поэтому более точная диагностика топики поражения пока остается недостаточной. Об этом же свидетельствуют и результаты хирургического лечения экстрапирамидных расстройств. При стереотактических операциях разрушают неповрежденные системы нейронов (обычно вентро-латеральное ядро таламуса). Происходит разрыв кольцевых связей между отдельными экстрапирамидными образованиями, по которым протекают импульсы, вызывающие различные двигательные расстройства (торсионная дистония, паркинсонизм). В результате таких операций экстрапирамидные нарушения подвергаются значительному обратному развитию.

Контрольные вопросы

1. Какие отделы мозга участвуют в экстрапирамидной иннервации?
2. Из каких признаков слагается синдром паркинсонизма?
3. Может ли у человека развиться паркинсонизм как осложнение медикаментозной терапии?
4. Какие гиперкинезы вы знаете?
5. Чем отличается повышение мышечного тонуса (ригидность) при поражении экстрапирамидной системы от гипертонуса мышц при центральном параличе?
6. У больного выявлен правосторонний гемибаллизм. Где можно предположить патологический очаг?

Глава 7. ИССЛЕДОВАНИЕ КООРДИНАЦИИ ДВИЖЕНИЙ И СИНДРОМЫ ИХ РАССТРОЙСТВ

Моторика человека характеризуется поразительной точностью, что обеспечивается соразмерной работой многих мышечных групп, управляемых не только произвольно, но и во многом автоматически. Существуют такие расстройства движений, когда они утрачивают слаженность, точность, плавность, соразмерность и часто не достигают цели. Нарушается согласованность действия мышечных групп: агонистов (непосредственно осуществляющих движение), антагонистов (в какой-то фазе противодействующих агонистам), синергистов (помогающих работе то агонистам, то антагонистам). Мышечная сила у такого больного остается достаточной, у него нет парезов, следовательно, функция корково-мышечного пути сохранена.

Описываемая форма беспорядочного движения называется *атаксией* (от греч. taxis — порядок, а- — отрицательная частица), или *инкоординацией* (от лат. coordinatio — упорядочение, in — не).

Патогенетическая сущность атаксии состоит либо в нарушении реципрокной иннервации, либо в прекращении проприоцептивной сигнализации (от мышечных веретен, сухожильных телец Гольджи) по тому или другому восходящему афферентному пути. Перестает поступать информация о степени напряжения мышц в каждый данный момент, о результатах адаптационных эффектов функциональных систем. Расстраивается та сторона двигательной функции, которую в физиологии стали называть «обратной афферентацией», а в кибернетике — «обратной связью».

Расстройства координации движений возникают при поражении различных отделов нервной системы: больших полушарий мозга (особенно лобных и височных долей), подкорковых отделов (в частности, таламуса), мозжечка и его связей со стволовым отделом мозга (особенно с вестибулярными ядрами), боковых и задних канатиков спинного мозга, даже периферического отдела нервной системы.

Приведем краткие анатомо-физиологические данные о мозжечке и его связях. Мозжечок вместе с продолговатым мозгом и мостом мозга располагается в задней черепной ямке. Сверху отделяется от затылочной доли мозжечковым наметом. Его масса составляет 135–160 г.

В мозжечке различают два полушария. Между ними в сагиттальной плоскости над IV желудочком располагается червь мозжечка. Полушария и червь мозжечка фрагментируются на дольки глубокими поперечными бороздами. На срезе видно, что мозжечок состоит из серого и белого вещества. Серое вещество формирует его кору и находящиеся в глубине парные ядра: самые крупные — зубчатые ядра находятся в полушариях мозжечка. В центральной части червя расположены два кровельных ядра, между ними и зубчатыми ядрами находятся шаровидные и пробковидные ядра.

На сагиттальном разрезе полушарий мозжечка его кора имеет белые прожилки, схожие на рисунок листа дерева, — так называемое древо жизни мозжечка (arbor vitae cerebelli). В основании «древа жизни» находится клиновидная выемка, являющаяся верхней частью полости IV желудочка. Края этой выемки образуют шатер. Крышей шатра служит червь мозжечка, а переднюю и заднюю его стенки составляют тонкие мозговые пластинки, которые называются передним и задним мозговым парусом (vella medullare anterior et posterior).

Под микроскопом кора мозжечка имеет два клеточных слоя: внутренний — зернистый (состоит из мелких клеток-зерен) и наружный — молекулярный. Между ними расположен ряд крупных грушевидных

клеток, носящих имя чешского ученого И. Пуркинье (1787–1869), который первым их выявил.

Со стволом головного мозга мозжечок связан тремя парами ножек: 1) верхние (pedunculi cerebellares superiores) соединяют его со средним мозгом на уровне четверохолмия, 2) средние (pedunculi cerebellares medii) – с мостом мозга и 3) нижние (pedunculi cerebellares inferiores) – с продолговатым мозгом. Ножки состоят из нервных волокон, которые приносят импульсы к мозжечку или отводят от него.

Мозжечок выполняет функцию автоматической координации движений, участвует в регуляции мышечного тонуса и равновесия тела.

В осуществлении произвольного движения главная роль мозжечка состоит в согласовании быстрых (фазических) и медленных (тонических) компонентов двигательного акта. Это становится возможным благодаря двусторонним связям мозжечка с мышцами и корой больших полушарий головного мозга (рис. 7.1).

Мозжечок получает афферентные импульсы от всех рецепторов, раздражающихся во время движения (от проприоцепторов, вестибулярных, зрительных, слуховых и др.). Получая информацию о состоянии двигательного аппарата, мозжечок оказывает влияние на красное ядро и сетевидное образование мозгового ствола, которые посылают импульсы к γ-мотонейронам спинного мозга, регулирующим мышечный тонус.

Кроме того, часть афферентных импульсов через мозжечок поступает в кору двигательной зоны (прецентральную и лобные извилины). Поэтому мышечно-мозжечково-корковый путь можно отнести вместе с проводниками суставно-мышечного чувства к двигательному (кинестетическому) анализатору.

Рассмотрим основные афферентные и эфферентные связи мозжечка.

Задний спинно-церебеллярный путь (путь Флексига, рис. 7.1): первый нейрон заложен в спинномозговом ганглии, дендриты его связаны с проприоцепторами мышц, сухожилий, связок и надкостницы; аксон в составе заднего корешка через задний рог подходит к клеткам колонки Кларка (в основании заднего рога). Волокна этих вторых нейронов направляются в наружные

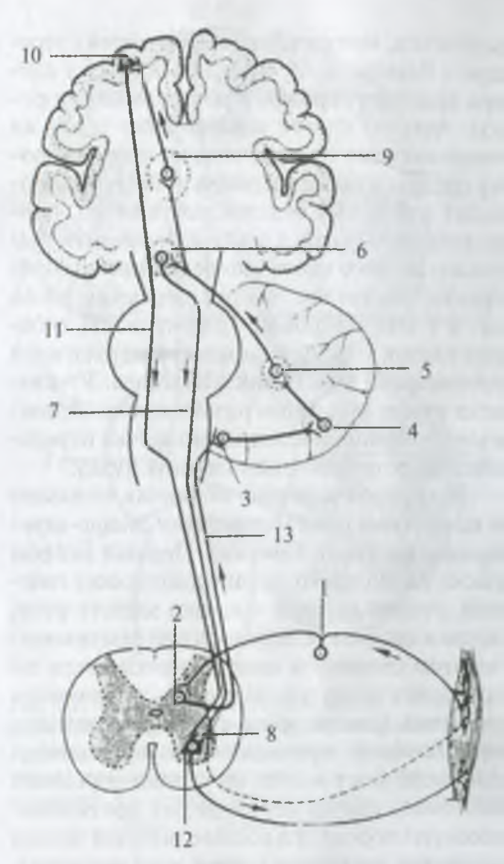


Рис. 7.1. Мышечно-мозжечково-корковые связи: 1 – нейрон спинномозгового ганглия; 2 – нейрон колонки Кларка; 3 – нейрон коры червя мозжечка; 4 – нейрон коры полушария мозжечка; 5 – нейрон зубчатого ядра; 6 – нейрон красного ядра; 7 – руброспинальный тракт Монакова; 8 – γ-мотонейрон спинного мозга; 9 – нейрон таламуса; 10 – пирамидная клетка Беца прецентральной извилины (центральный мотонейрон); 11 – кортико-спинальный тракт (пирамидная система); 12 – α-мотонейрон переднего рога спинного мозга (периферический мотонейрон); 13 – задний спинно-церебеллярный путь Флексига.

слои задней части бокового канатика своей стороны, поднимаются вдоль всего спинного мозга и на уровне продолговатого мозга в составе нижней ножки мозжечка входят в его червь. Этот путь обозначается как tractus spino-cerebellaris posterior, или путь Флексига. В коре червя мозжечка заложен третий нейрон, который контактирует с клетками коры полушария мозжечка. Аксоны последних идут к зубчатому ядру (nucleus dentat[illegible]). Волокна этого пятого нейрона входят в состав верхней ножки

мозжечка, которая перекрещивается (перекрест Вернекинка), и заканчиваются у клеток красного ядра противоположной стороны. Аксоны клеток nucleus ruber сразу же направляются на противоположную сторону среднего мозга (перекрест Фореля), проходят в боковых отделах моста мозга, продолговатого мозга, в составе бокового канатика спинного мозга (впереди пирамидного тракта) достигают клеток передних рогов (α- и γ-мотонейроны). Совокупность аксонов клеток красного ядра называется tractus rubrospinalis, или пучок Монакова. У человека пучок Монакова развит слабо. Основные нисходящие влияния мозжечка передаются по ретикуло-спинальному пучку.

Импульсы к червю мозжечка подходят и по другому пути – *переднему спинно-церебеллярному* (путь Говерса). Первый нейрон также расположен в спинномозговом ганглии, второй нейрон – клетка заднего рога, однако аксоны ее переходят на противоположную сторону и направляются вверх по спинному мозгу в передней части бокового канатика (tractus spino-cerebellaris anterior, путь Говерса), проходят через продолговатый мозг, мост мозга, на уровне переднего мозгового паруса переходят на противоположную сторону и в составе верхней ножки мозжечка достигают клеток ядер мозжечка. Дальнейший ход эфферентных импульсов такой же, как и по пути Флексига.

Таким образом, из двух спинномозжечковых путей один ни разу не подвергается перекресту (неперекрещенный путь Флексига), а другой переходит на противоположную сторону дважды (дважды перекрещенный путь Говерса), в результате оба проводят импульсы от каждой половины тела, преимущественно к гомолательной половине мозжечка.

Афферентные проприоцептивные импульсы мозжечок получает не только по пучкам Флексига и Говерса, они поступают также и по аксонам клеток ядра Голля и Бурдаха, часть которых идет не к таламусу, а через нижние ножки мозжечка следует к его червю.

Кроме того, к мозжечку в составе нижней ножки идут аксоны клеток вестибулярных ядер (в основном от ядра Дейтерса), они заканчиваются в ядре шатра червя мозжечка. Волокна клеток этого ядра в составе верхней и, возможно, нижней ножек мозжечка подходят к клеткам сетевидного образования ствола мозга и к ядру Дейтерса, от которых проводники образуют нисходящие тракты – *вестибуло-спинальный и ретикуло-спинальный*, заканчивающиеся у клеток передних рогов спинного мозга. По этому вестибуло-мозжечково-мышечному пути осуществляется регуляция равновесия тела.

Через вестибулярное ядро Дейтерса мозжечок устанавливает связи и с ядрами глазодвигательных нервов (в составе медиального продольного пучка).

Основная функция мозжечка, по-видимому, осуществляется на подкорковом уровне (мозговой ствол, спинной мозг). Эфферентные импульсы от ядер мозжечка регулируют проприоцептивные рефлексы на растяжение. При мышечном сокращении происходит возбуждение проприоцептора (мышечное веретено) как агонистов, так и антагонистов, что должно вызывать возникновение нового рефлекса. В норме превращения произвольного движения в сложный цепной рефлекс не происходит вследствие тормозного влияния мозжечковых импульсов. Поэтому при поражении мозжечка расторможенность сегментарных проприоцептивных рефлексов проявляется колебательными движениями конечностей, которые особенно отчетливо проявляются при выполнении целенаправленных движений.

Многие симптомы расстройства мозжечковой функции связаны с нарушением реципрокной иннервации антагонистов. Кратко охарактеризуем это явление.

При выполнении любого движения мотонейроны мышц-агонистов и антагонистов (например, сгибателей и разгибателей) находятся в противоположном состоянии возбуждения. Например, если нейроны сгибателей возбуждаются, то нейроны разгибателей тормозятся. Механизм такого сопряженного (реципрокного) торможения спинномозговых двигательных центров заключается в следующем: аксоны рецепторных клеток (тела их расположены в спинномозговых ганглиях) в спинном мозге делятся на ветви, одни из них возбуждают мотонейроны мышц-сгибателей, а другие контактируют с вставочными клетками, которые оказывают тормозное влияние на клетки разгибателей. Таким образом, этот механизм реципрокной иннер-

зации осуществляется сегментарным аппаратом спинного мозга. Однако в его сложной интегративной функции участвуют также и мозжечковые импульсы.

Червь мозжечка обеспечивает стабилизацию центра тяжести тела, его равновесие, устойчивость, регуляцию тонуса реципрокных мышечных групп и обеспечение физиологических мозжечковых синергий.

Для успешного поддержания равновесия тела мозжечок получает информацию по спинноцеребеллярным путям от проприоцепторов различных частей тела, а также от вестибулярных ядер, нижних олив, ретикулярной формации и других образований, участвующих в контроле за положением частей тела в пространстве. Большинство афферентных путей, идущих к мозжечку, проходит через нижнюю мозжечковую ножку, только часть их расположена в верхней мозжечковой ножке.

Функция мозжечка, очевидно, корригируется различными отделами коры головного мозга. На это указывают многочисленные связи почти всех долей мозга с мозжечком. Наиболее массивными из них являются два пучка.

1. *Лобно-мостомозжечковый* (tractus fronto-ponto-cerebellaris) — совокупность аксонов клеток преимущественно передних отделов верхней и средней лобных извилин (рис. 7.2).

В глубине доли они собираются в компактный пучок и образуют переднее бедро внутренней капсулы (см. рис. 4.3). Затем они проходят в основании ножки мозга и на своей же стороне заканчиваются синапсом у клеток моста мозга. Аксоны этих вторых нейронов переходят на противоположную сторону моста и в составе средней ножки мозжечка входят в его полушарие и контактируют с клетками коры мозжечка. Отростки этих нейронов коры мозжечка подходят к зубчатому ядру — главной подстанции для отведения переработанных в мозжечке импульсов. Волокна клеток зубчатого ядра в составе верхней ножки мозжечка достигают красного ядра противоположной стороны и по ретикуло-спинальному пучку проводятся импульсы, регулирующие вертикальную позу человека, в частности, стояние и ходьбу.

2. *Затылочно-височно-мозжечковый путь* (tractus occipito-temporo-cerebellaris) —

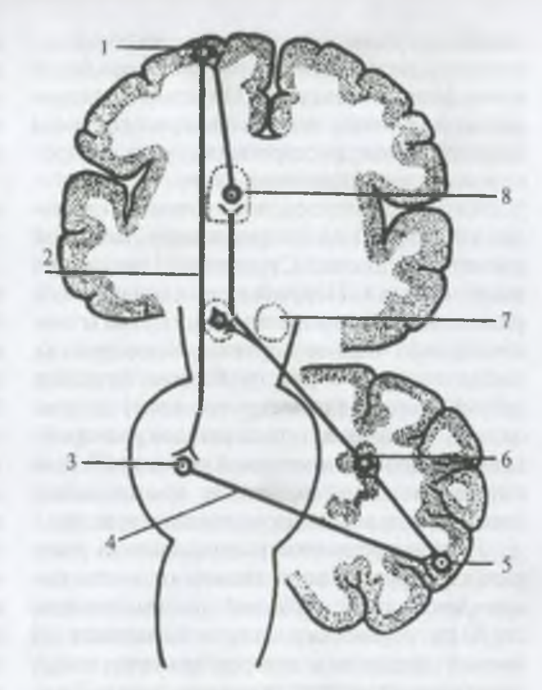


Рис. 7.2. Корково-мозжечковые связи: 1 — нейрон коры лобной доли; 2 — фронто-понтинный тракт; 3 — нейрон моста мозга; 4 — понто-церебеллярный тракт (средняя ножка мозжечка); 5 — нейрон коры мозжечка; 6 — клетка зубчатого ядра; 7 — красное ядро; 8 — нейрон таламуса.

первые нейроны расположены в коре затылочной и височной доли (отчасти и теменной), аксоны их собираются в подкорковом белом веществе, затем в составе заднего отдела бедра внутренней сумки идут в основании среднего мозга до ядер моста мозга своей стороны. Аксоны клеток моста переходят на противоположную сторону и по средней ножке достигают коры мозжечка. Волокна этих клеток подходят к зубчатому ядру, которое имеет связи со стволом мозга. С помощью этих трактов обеспечивается координация работы мозжечка со зрением и слухом.

В заключение следует подчеркнуть, что существующие перекресты мозжечковых афферентных и эфферентных систем приводят в конечном итоге к гомолатеральной связи одного полушария мозжечка и конечностей. Поэтому при поражении полушария мозжечка расстройства его функции возникают на одноименной половине тела. Очаги в боковом канатике спинного мозга также вызывают мозжечковые расстройства на

своей половине тела. Полушария головного мозга соединены с противоположными гемисферами мозжечка. Поэтому при страдании головного мозга или красного ядра церебеллярные расстройства будут на противоположной половине тела.

Уже упоминалось, что одним из проявлений нарушения координации движений является атаксия. Существует несколько видов атаксий. Первый из них связан с поражением мышечно-корковых путей (ганглио-бульбо-таламо-кортикального тракта), иначе говоря, с расстройством функции двигательного (кинестетического) анализатора. В клинике описываемые расстройства называют *сенситивной атаксией*, когда одновременно страдает и координация движений, и мышечно-суставное чувство.

Распространенность сенситивной атаксии варьирует в зависимости от места повреждения пути глубокой чувствительности. При поражении задних канатиков на высоте грудных и пояснично-крестцовых сегментов страдают движения только ног; при выключении задних канатиков выше шейного утолщения страдают руки и ноги одновременно. Одностороннее поражение ядер Голля и Бурдаха приводит к гомолатеральной гемиатаксии: на стороне очага нарушается функция верхней и нижней конечности. При поражении медиальной петли выше перекреста появляется гемиатаксия на противоположной стороне. При поражении зрительного бугра также развивается гетеролатеральная гемиатаксия.

При выраженной сенситивной атаксии в руках затруднено выполнение даже самых простых бытовых действий. Больной не может застегнуть пуговицы, без расплескивания поднести стакан с водой ко рту, точно попасть указательным пальцем в кончик носа. Эта пальценосовая проба получила широкое применение при исследовании координации движений верхних конечностей (рис. 7.3, а).

В покое в руках иногда можно заметить непроизвольное движение пальцев, напоминающее атетоз.

Нарушение координации движений в нижних конечностях затрудняет ходьбу. При попытке попасть пяткой одной ноги в колено другой голень описывает зигзаги, пятка попадает то выше колена, то ниже. Плохо выполняется и вторая фаза этой так называемой пяточно-коленной пробы (рис. 7.3, б). Пятка одной ноги проводится по гребню большеберцовой кости другой ноги не плавно, а толчкообразно, с отклонением то вправо, то влево. Мышечный тонус в пострадавших конечностях оказывается пониженным и в сгибателях, и в разгибателях. В положении стоя отмечается пошатывание, особенно при смыкании стоп и одновременном закрывании глаз (*симптом Ромберга*). Ходьба становится беспорядочной, стопы порывисто поднимаются и со стуком опускаются на землю, больной ходит с опущенной головой, все время смотрит под ноги. Ходьба резко ухудшается в темноте.

Таким образом, сенситивная атаксия всегда сочетается с расстройством глубокой чувствительности в соответствующих сегментах конечностей. Обнаружение расстройства глубокой чувствительности при атаксии позволяет говорить именно о сенситивной ее форме, о зависимости ее от поражения различных отделов кинестетического анализатора.

Второй характерной чертой этого вида атаксии является усиление ее при закрывании глаз (при выключении контроля зре-

Рис. 7.3. Исследование координации движений: а — пальценосовая проба; б — пяточно-коленная проба

ния). Само формирование координации движения в раннем детстве тесно связано с деятельностью зрительного анализатора.

Сенситивная атаксия при поражении задних канатиков нижней половины спинного мозга (например, при спинной сухотке или при недостаточности витамина B_{12}) может сопровождаться исчезновением глубоких рефлексов на нижних конечностях. Это объясняется дегенерацией не только волокон пучка Голля (аксоны клеток спинномозговых ганглиев), но и их соседей, являющихся афферентной частью дуги глубоких рефлексов.

При других видах атаксии угасания глубоких рефлексов обычно не наблюдается.

Второй вид атаксии связан с поражениями мозжечковых систем. Возникающие при этом двигательные расстройства получили название *мозжечковой атаксии*. Патофизиологическая сущность ее сводится к нарушению проприоцептивных рефлексов, дуги которых замыкаются в сегментарном аппарате спинного мозга и находятся под непрерывным влиянием мозжечковых импульсов по коррекции тонической и фазической функции мышц. Мозжечковая атаксия развивается не только при страдании самого мозжечка, но и его афферентных и эфферентных проводников. На мозжечковую атаксию закрывание глаз особого влияния не оказывает, глубокая чувствительность при ней остается сохранной.

В мозжечке существует определенная соматотопическая проекция. Об этом можно судить как по экспериментальным, так и клиническим данным, когда у некоторых больных наблюдаются расстройства координации избирательно в одной конечности или в области головы. Считается, что червь мозжечка принимает участие в регуляции мускулатуры туловища, а кора полушарий – дистальных отделов конечностей. Соответственно этому различают две формы мозжечковой атаксии.

Статико-локомоторная атаксия – расстраивается в основном стояние и ходьба. Больной стоит с широко расставленными ногами, покачивается. При ходьбе он часто уклоняется в сторону, походка напоминает пьяного. Особенно затруднены повороты. Отклонение при ходьбе наблюдается в сторону мозжечкового поражения.

Устойчивость проверяется в позе Ромберга: больному предлагают встать, плотно сдвинув стопы, голова слегка приподнята, руки опущены вдоль туловища (иногда позу Ромберга усложняют вытягиванием рук вперед до горизонтали, в этом положении удерживать равновесие труднее). Вначале больной находится в позе Ромберга с открытыми глазами, а затем с закрытыми. При страдании мозжечковых систем больной в этой позе либо покачивается в соответствующую сторону (в обе – при двустороннем поражении), либо вообще не сможет стоять со сдвинутыми стопами. Это будет как при открытых, так и закрытых глазах. При стоянии в позе Ромберга может наблюдаться тенденция падения вперед (при поражении передних, или ростральных, отделов червя) или назад (при поражениях каудальных отделов червя). Если неустойчивость в позе Ромберга значительно усиливается при закрывании глаз, то это более характерно для сенситивной атаксии.

Ходьбу исследуют следующим образом. Сначала больной должен пройти по прямой линии с открытыми глазами, а затем сделать это с закрытыми глазами. При хорошем выполнении этих тестов предлагают больному пройти по прямой линии так, чтобы носок одной стопы прикасался к пятке другой.

Проверяют также фланговую походку – шаговые движения в сторону. При этом обращают внимание на четкость шага и на возможность быстрой остановки при внезапной команде. В случае поражения мозжечковых систем при этих исследованиях выявляется нарушение походки вышеупомянутого характера. Такая *походка* называется *«атактической»* или *«мозжечковой»*. Ноги чрезмерно разгибаются и выбрасываются вперед, больной как бы пританцовывает, туловище как бы от них отстает. При попытке больного стоя отклониться назад отсутствует наблюдающееся у здоровых людей сгибание в коленных суставах и в поясничном отделе позвоночника.

При поражении мозжечковых систем нарушается сочетание простых движений, составляющих последовательную цепь сложных двигательных актов, что обозначают как *асинергия* или *диссинергия*. Асинергию определяют, в частности, с помощью *пробы Бабинского*: больной лежит на

спине на жесткой постели без подушки, руки скрещены на груди, из такого положения он должен сесть. При выполнении этого движения у больного поднимаются ноги, а не туловище (рис. 7.4). При одностороннем поражении мозжечка соответствующая нога поднимается выше другой.

Иногда исследуют *симптом Ожеховского*: больной сидя или стоя крепко опирается (надавливает) ладонями вытянутых рук на ладони исследующего. При внезапном убирании рук врача книзу больной резко наклоняет туловище кпереди, здоровый человек в таком случае остается неподвижным или легко отклоняется кзади.

Асинергия проксимальных отделов верхних конечностей проверяется так. Отведенную до горизонтали руку больной с силой сгибает в локтевом суставе (предплечье и кисть в положении пронации, кисть сложена в кулак), врач пытается разогнуть предплечье больного (рис. 7.5), и при внезапном прекращении сопротивления рука исследуемого с силой ударяет в грудь.

У здорового человека этого не происходит, так как быстрое включение в действие антагонистов предотвращает удар. Это обозначается *симптомом отсутствия «обратного толчка» Стюарта–Холмса*.

Другой формой мозжечковой атаксии является *динамическая атаксия*, при ней нарушается выполнение различных произвольных движений конечностями. Этот вид атаксии зависит в основном от поражения полушарий мозжечка. В наиболее отчетливой форме эти расстройства обнаруживаются при исследовании верхних конечностей. Для этого выполняются следующие тесты.

Пальценосовая проба: больной вначале с открытыми, а затем с закрытыми глазами указательным пальцем из положения выпрямленной и отведенной в сторону руки пытается прикоснуться к кончику носа (см. рис. 7.3, а).

Рис. 7.4. Исследование мозжечковой асинергии Бабинского: а – походка при мозжечковых расстройствах; б – нормальный наклон туловища назад; в – наклон туловища назад при поражении мозжечка (больной не сгибает содружественно ноги в коленных суставах); г – присаживание из положения лежа на спине в норме; д – присаживание из положения лежа на спине при поражении мозжечка (асинергия Бабинского).

Рис. 7.5. Исследование симптома отсутствия обратного толчка (симптом Стюарта–Холмса).

Рис. 7.6. Исследование координации вращательных движений предплечья и кисти (проба на диадохокинез).

При поражении мозжечковых систем наблюдается промахивание и появление дрожания руки при приближении к цели – *интенционный тремор* (лат. intendo – напрягаю, лат. tremo – дрожу).

Если промахивание пальцем возникает при выполнении пробы только с закрытыми глазами, то это характерно для сенситивной атаксии.

Пяточно-коленная проба: в положении на спине больной сгибает ногу в тазобедренном суставе, причем должен поставить пятку одной ноги (разогнув стопу) на колено другой (см. рис. 7.3, б), затем, слегка прикасаясь (или почти на весу), сделать движение вдоль передней поверхности голени вниз до стопы и обратно. Эту пробу больной проделывает с открытыми и закрытыми глазами. При мозжечковой атаксии больной промахивается, попадая пяткой в колено, и соскальзывает в стороны при проведении пятки по голени.

Пробы на *диадохокинез* (греч. diadochos – последовательный) – рука согнута в локтевом суставе до прямого угла, пальцы разведены и слегка согнуты (рис. 7.6), в таком положении совершается быстро пронация и супинация кисти (имитация вкручивания электрической лампочки).

При поражении мозжечка наблюдаются неловкие, размашистые и несинхронные движения – *адиадохокинез*. Нередко при этом выявляется замедленный темп движений – брадикинезия.

Проба на *соразмерность движений*: руки вытянуты вперед ладонями кверху, пальцы разведены (раздвинуты). По команде врача больной должен быстро повернуть кисти ладонями вниз. На стороне поражения мозжечка отмечается избыточная ротация кисти – *дисметрия (гиперметрия)*. Этот феномен можно выявить и при *пробе с молоточком*: больной удерживает неврологический молоточек за рукоятку одной рукой, а большим и указательным пальцами другой – сжимает поочередно то узкую часть рукоятки, то резинку молоточка (рис. 7.7). При этом выявляются излишние движения – разведение пальцев и несоразмерное их смыкание.

Исследование координации движений при поочередном сжимании рукоятки (рис. 7.7, а) и головки (рис. 7.7, б). В левой руке выявляется избыточное разведение I и II пальцев (рис. 7.7, в) – гиперметрия.

Кроме нарушения этих проб с движениями конечностей, при поражении мозжечковых систем расстраиваются и другие простые и сложные двигательные акты. Отметим некоторые из них.

Расстройство речи. В результате инкоординации речедвигательной мускулатуры речь больного становится замедленной (*брадилалия*), вместе с тем взрывчатой, теряет плавность, ударения он ставит не на нужных слогах – *скандирует*.

Изменение почерка – он становится неровным, чрезмерно крупным (*мегалография*). Больной не может нарисовать круг или другую правильную фигуру.

Нистагм – ритмичное подергивание глазных яблок при взгляде в стороны или вверх (своего рода интенционный тремор глазодвигательных мышц). При страдании мозжечковых систем плоскость нистагма обычно совпадает с направлением произвольных движений глазных яблок – при взгляде в стороны нистагм горизонтальный,

Рис. 7.7. Проба с молоточком.

при взгляде вверх–вниз – вертикальный. Иногда нистагм является врожденным. Такой нистагм обычно имеется не только при отведении глазных яблок в стороны (при напряжении мышц), но и при взгляде прямо («спонтанный нистагм»). А.В.Триумфов предложил следующий признак для отличия врожденного от приобретенного нистагма: если горизонтальный нистагм при взгляде в сторону является результатом приобретенного заболевания нервной системы, то при взгляде вверх он становится вертикальным или исчезает; врожденный нистагм при переводе взгляда вверх сохраняет свой прежний характер (горизонтальный или ротаторный).

При поражении мозжечковых систем, кроме нарушения качественной стороны произвольных движений, может изменяться мышечный тонус (*мышечная дистония*). Наиболее часто наблюдается *мышечная гипотония*: мышцы становятся дряблыми, вялыми, в суставах возможны избыточные экскурсии. При этом могут снижаться глубокие рефлексы.

Координация движений нарушается при страдании лобной и височной долей и их проводников (tractus cortico-ponto-cerebellares). В таких случаях расстраивается ходьба и стояние, туловище отклоняется кзади и в противоположную очагу сторону. Выявляется промахивание в руке и ноге – *гемиатаксия*. При таком виде нарушения координации обнаруживаются и другие признаки поражения соответствующих долей больших полушарий.

Атаксия может возникнуть и при нарушении функции вестибулярного анализатора, в частности его проприорецепторов в лабиринте – *лабиринтная*, или *вестибулярная, атаксия*. При ней расстраивается равновесие тела, во время ходьбы больной отклоняется в сторону пораженного лабиринта. Характерно системное головокружение, а также горизонтально-ротаторный нистагм. На стороне пострадавшего лабиринта может нарушаться слух.

Таким образом, расстройство координации произвольных движений наблюдается при поражении как самого мозжечка, так и проводников, по которым приводятся к нему импульсы от мышц, полукружных каналов и коры головного мозга и отводятся от мозжечка к двигательным нейронам мозгового ствола и спинного мозга. Больные с поражением мозжечковых систем в физическом покое обычно никаких патологических проявлений не обнаруживают. Различные виды инкоординации появляются у них только при напряжении мышц.

Контрольные вопросы

1. Как отличить мозжечковую атаксию от сенситивной?
2. У больной имеется снижение слуха на правое ухо, периферический парез правой мимической мускулатуры и адиадохокинез, интенционный тремор и гипотония в правых конечностях. Где располагается патологический очаг (опухоль)?
3. У больной скандированная речь, нистагм, двустороннее интенционное дрожание, двусторонний адиадохокинез, «пьяная походка». При каких локализациях очагов поражения возможны эти расстройства?

Глава 8. ИССЛЕДОВАНИЕ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И СИНДРОМЫ ЕЕ РАССТРОЙСТВ

Вегетативная (автономная, по PNA) нервная система регулирует функцию внутренних органов, открытых и закрытых желез, кровеносных и лимфатических сосудов, гладкой и, в известной степени, поперечнополосатой мускулатуры, а также органов чувств. Эта часть нервной системы обеспечивает гомеостаз, осуществляет взаимодействие внутренних органов с другими системами и тканями организма.

Подобно соматической, автономная нервная система состоит из нейронов. Особенностью ее строения надо считать неоднозвенный состав эфферентного аппарата, состоящего обычно из двух нейронов.

Анатомически вегетативную нервную систему разделяют на два отдела: центральный (совокупность нервных клеток и волокон, заложенных в головном и спинном мозге) и периферический (пограничный симпатический ствол с узлами, сплетения вне и внутри органов, отдельные клетки и их скопления в нервных стволах и сплетениях).

Вегетативная система имеет две составные части: *симпатическую* и *парасимпатическую*. Они отличаются и в морфологическом, и функциональном отношении. Например, аксоны симпатических клеток спинного мозга имеют меньшую длину по сравнению с нейронами ganglia trunci sympathici et intermedia. В парасимпатической части имеются обратные взаимоотношения. Симпатические ганглии (местоположение тела второго нейрона) находятся вне иннервируемого органа, а имеющие аналогичное значение парасимпатические узлы – в стенке или около соответствующего органа. Есть различия и в специфической хемотропности: симпатическая система возбуждается адреналином, тормозится веществами типа эрготамина, а парасимпатическая – соответственно ацетилхолином и атропином. Между симпатической и парасимпатической системами существует относительный антагонизм как в смысле влияния на функцию иннервируемого органа, так и в реакции на действие вегетотропных веществ.

До сих пор имеется много спорного в вопросах анатомии и физиологии вегетативной нервной системы. Несомненно, что основной формой ее деятельности, так же как и соматической нервной системы, является рефлекс.

Дуга вегетативного рефлекса обычно состоит из трех частей (рис. 8.1): рецепторная (соматическая или вегетативная клетка), вставочная (вегетативная клетка бокового рога спинного мозга с аксонами в виде преганглионарного волокна) и эффекторная (клетка узла с осевоцилиндрическим постганглионарным волокном).

Существуют связи с надсегментарными отделами мозга, по ним в сегментарный вегетативный аппарат поступают интегрирующие импульсы.

Периферическая часть симпатической системы (рис. 8.2) начинается нейронами

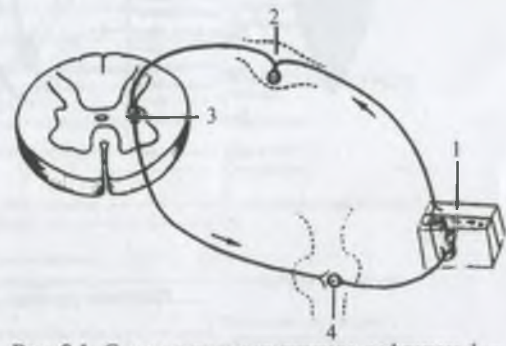


Рис. 8.1. Схема дуги вегетативного рефлекса: 1 – участок кожи с сосудом; 2 – чувствительный нейрон спинномозгового ганглия (афферентная часть дуги); 3 – нейрон бокового рога спинного мозга; 4 – нейрон ганглия симпатического ствола.

боковых рогов C_{VIII}, всех грудных и двух верхних поясничных сегментов спинного мозга (интермедиолатеральное ядро Якубовича).

Аксоны этих клеток (миелинизированные преганглионарные волокна) проходят в составе передних корешков, затем отделяются в виде белых соединительных ветвей грудных и поясничных спинномозговых нервов, заканчиваются в узлах симпатического ствола. Последний лежит на боковой поверхности тел не только грудных и поясничных позвонков, но и шейных и крестцовых. Truncus sympathicus имеет около 24 пар узлов (3 шейных – верхний, средний и нижний; 12 грудных, 5 поясничных и 4 крестцовых). Преганглионарные волокна заканчиваются не только у клеток соответствующего одного узла, но образуют коллатерали и к соседним ганглиям цепочки. Часть же преганглионарных волокон в этих узлах не прерывается, а направляется к промежуточным узлам (ganglia intermedia), расположенным между симпатическим стволом и органом. Таким образом, волокна, отходящие от симпатической цепочки, состоят из двух групп: 1) постсинаптические волокна (в основном маломиелинизированные) к исполнительным органам и 2) пресинаптические волокна, направляющиеся к промежуточным ганглиям.

Постсинаптические волокна формируют серые соединительные ветви, подходят вновь к спинномозговым нервам и вместе с ними распределяются в соответствующих

Рис. 8.2. Схема симпатического отдела вегетативной нервной системы (а), строение и действие симпатической нервной системы, по С.Оксу (б).

дерматомах. Они несут импульсы сосудодвигательные, пиломоторные и потовыделительные. От верхнего симпатического шейного узла волокна формируют симпатическое сплетение на наружной и внутренней сонных артериях и их разветвлениях. От 3-й пары шейных симпатических узлов отходит верхний сердечный нерв, который образует симпатическое сплетение в сердце и посылает ускорительные импульсы для миокарда. Ветви от 5 верхних грудных ганглиев снабжают сосудодвигательными волокнами грудную аорту, легкие и бронхи (расслабляющие гладкую мускулатуру).

Вторая группа волокон (пресинаптические) от нижних 7 грудных узлов подходят к чревному (ganglion semilunare), верхнему и нижнему брыжеечным узлам (ganglion mesentericum), а также к промежуточным узлам, в которых они и прерываются. Аксоны нейронов этих узлов (постсинаптические волокна) образуют чревное и подчревное сплетения и иннервируют органы брюшной полости. От поясничных ганглиев волокна подходят к нижнему брыжееч-

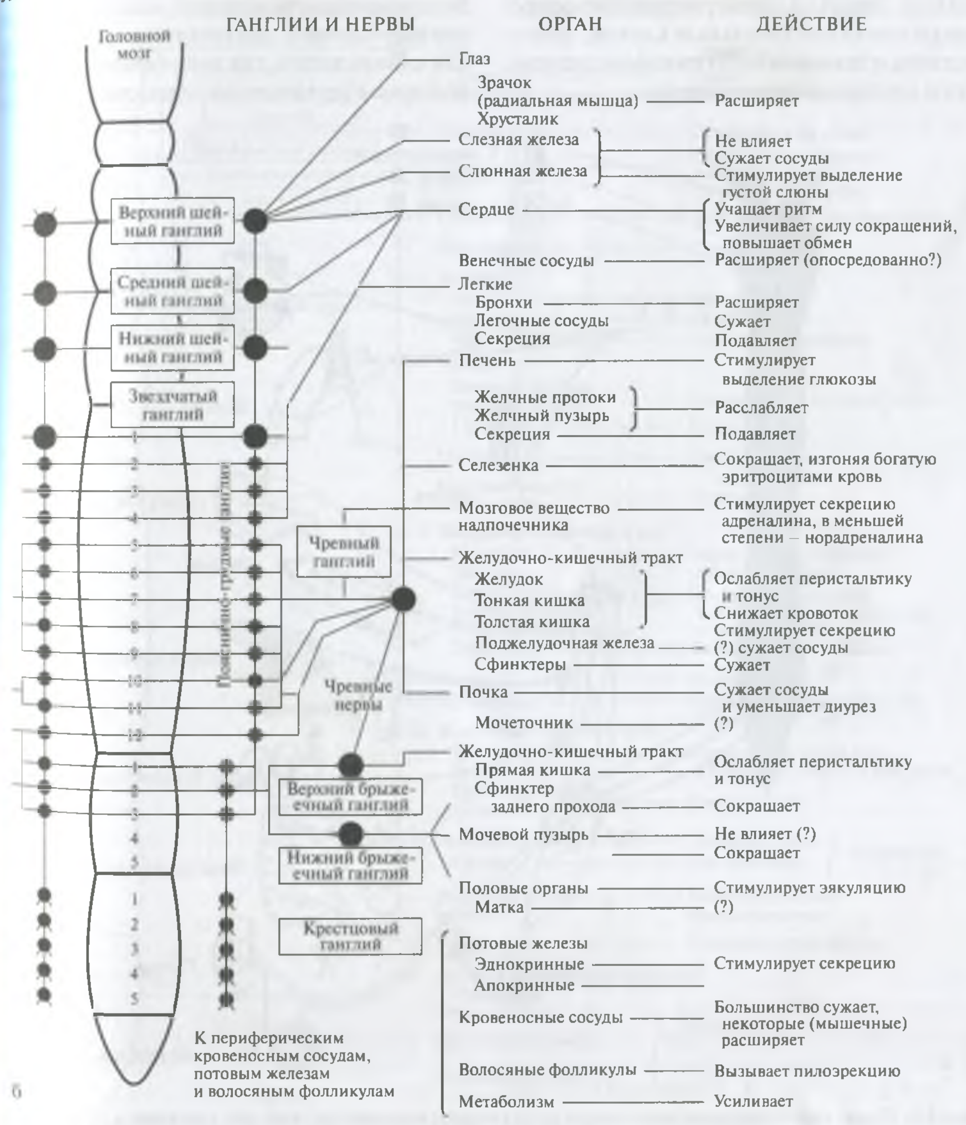


Рис. 8.2 (б).

тем иннервируют органы малого таза.

Парасимпатическая нервная система (рис. 8.3) начинается от нейронов, расположенных в сером веществе ствола мозга (ядра III, VII, IX и X пар) и в крестцовых сегментах (S_{II}–S_{IV}). Аксоны этих клеток идут в составе соответствующих соматических и вегетативных нервов до исполнительного органа, в ткани которого они прерываются (интрамуральные ганглии), постганглионарные волокна контактируют с гладкими мышцами и другими тканями органов. Волокна, иннервирующие секреторные слезоотделительные клетки, подчелюстную и подъязычную слюнные железы, идут в составе лицевого нерва.

...него мозга иннервируют ресничную мы... цу и мышцы радужки глаза (в сост... n. oculomotorius). Волокна ядер продо... ватого мозга обеспечивают сердце, легк... пищеварительную систему (n. vagus). Па... симпатические образования крестцов... отдела спинного мозга иннервируют м... половые органы и прямую кишку (n. p... cus).

Надсегментарная регуляция вегета... ных функций обеспечивается нескольк... уровнями. Одним из главных является по... бугорная область, которая имеет много... ленные связи с вегетативными клетка... как ствола мозга, так и спинного мозга (... волокнам сетевидного образования). К...

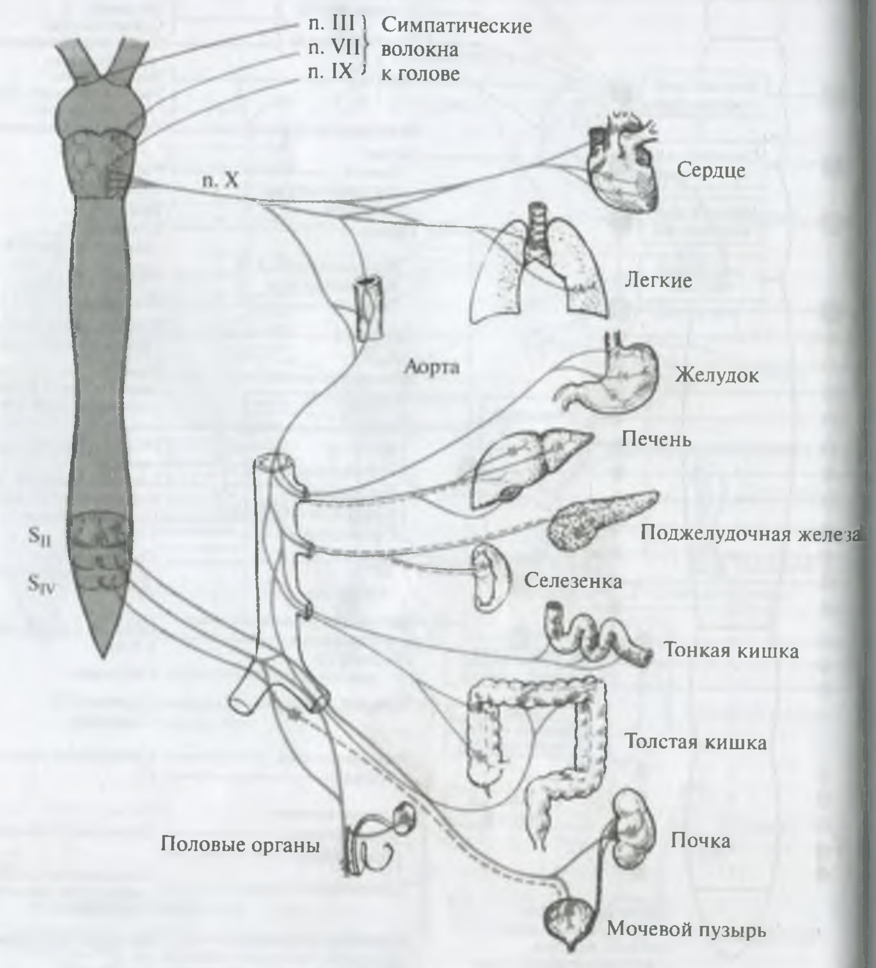


Рис. 8.3. Схема парасимпатического отдела вегетативной нервной системы (а), строение и действие парасимпатической нервной системы, по С.Оксу (б).

...е того, подбугорная облас... ...корой головного мозга, особенно с лим... ...ческой областью, парагиппокамповой ...орбитальной извилинами (лимбико-ги... ...таламо-ретикулярный комплекс).

Деятельность всех внутренних органов ...гулируется как симпатической, так и па... ...симпатической нервной системой. По... ...тому с различной патологией вегетатив... ...ой иннервации органов приходится ...встречаться врачам всех специальностей. ...десь будут изложены только те вегетатив...

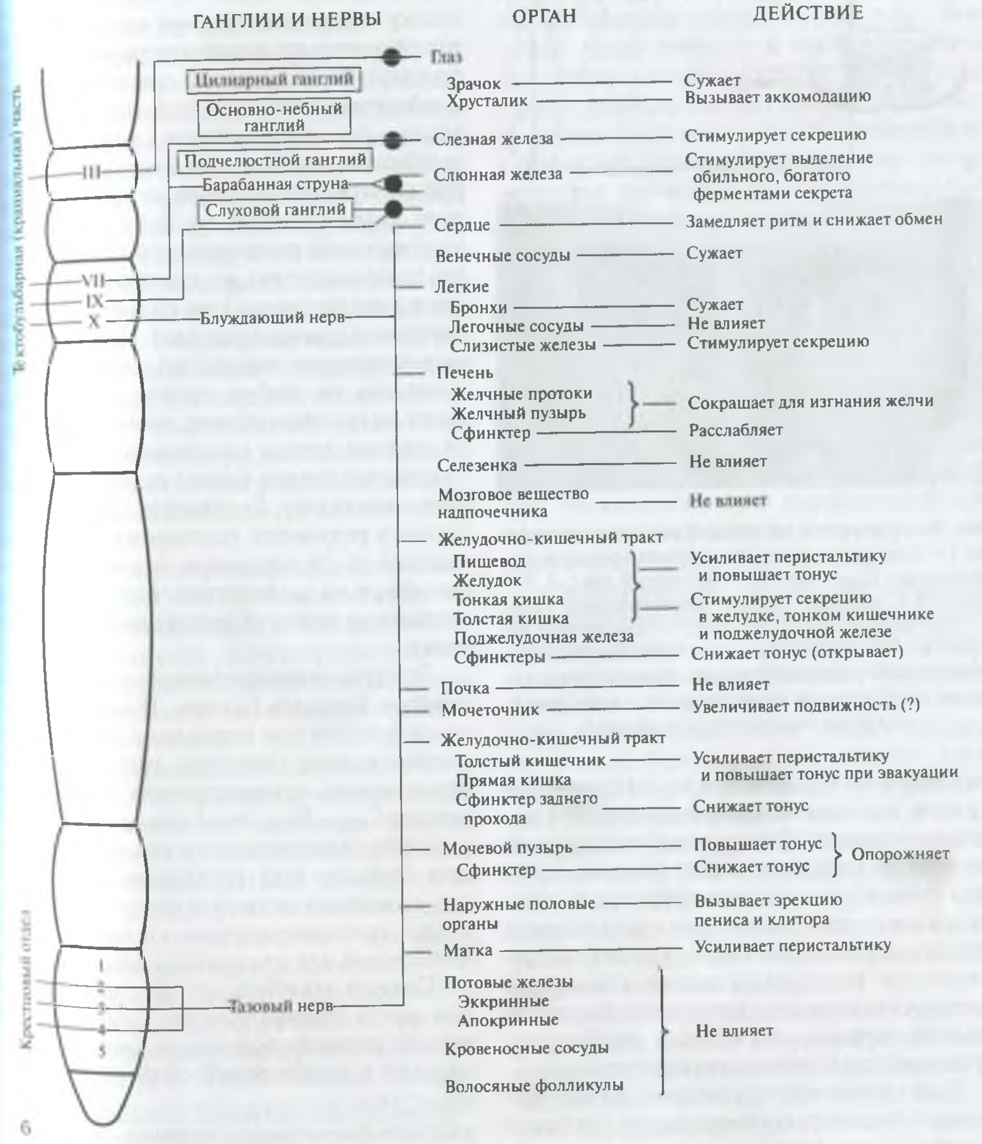


Рис. 8.3 (б).

гам в определении топического диагноза.

ВЕГЕТАТИВНАЯ ИННЕРВАЦИЯ ГЛАЗ

Уже упоминалось (см. гл. 3) о том, что глаз получает как парасимпатические, так и симпатические волокна. Первые идут в составе глазодвигательного нерва от мелкоклеточного ядра Якубовича–Эдингера–Вестфаля, аксоны их прерываются в ganglion ciliarae, постсинаптические волокна от которого подходят к m. sphincter

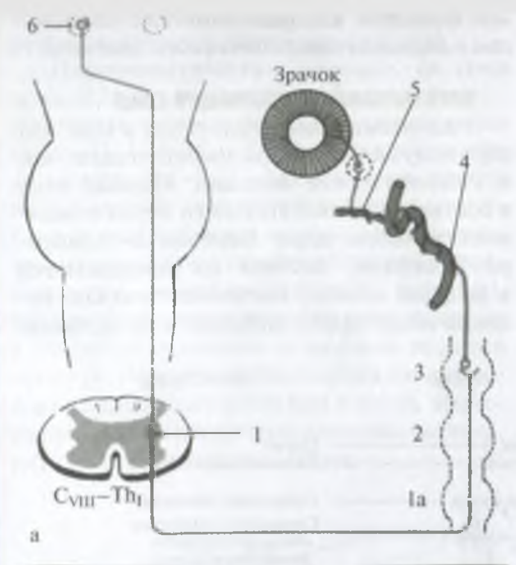


Рис. 8.4. Схема симпатической иннервации глаза (а): 1 – тело симпатического нейрона в боковом роге сегмента C_{VIII}–Th_I; 1а – звездчатый узел; 2, 3 – средний и верхний шейные симпатические узлы; 4 – внутренняя сонная артерия; 5 – глазничная артерия; 6 – вегетативный нейрон гипоталамической области; б – синдром Бернара–Горнера слева (сужение левой глазной щели, сужение левого зрачка, западение левого глазного яблока).

pupillae. Импульсы по этому эфферентному пути вызывают сужение зрачка. Эти волокна являются эфферентной частью дуги зрачкового рефлекса на свет (см. рис. 3.16). При поражении парасимпатических проводников (клетки, ядра, преганглионарные волокна, цилиарный узел с его постганглионарными волокнами) зрачок становится расширенным за счет преобладания другой гладкой мышцы – m. dilatator pupillae, получающей симпатическую иннервацию.

Тела симпатических нейронов расположены в боковых рогах восьмого шейного и первого грудного сегментов спинного мозга (centrum cilio-spinale). Аксоны этих клеток (рис. 8.4, а) в составе передних корешков выходят из позвоночного канала и в виде белой соединительной ветви проникают в первый грудной и нижний шейный узлы пограничной симпатической цепочки (часто эти два узла объединены в один, называемый звездчатым).

Волокна, не прерываясь, проходят через него и через средний шейный узел и заканчиваются у клеток верхнего шейного симпатического узла. Постганглионарные (постсинаптические) волокна оплетают стенку внутренней сонной артерии, по которой попадают в полость черепа, а затем по глазничной артерии* достигают орбиты и заканчиваются в гладкой мышце с радиально расположенными волокнами – m. dilatator pupillae, при сокращении которой происходит расширение зрачка. Кроме того, симпатические волокна контактируют с мышцей, расширяющей глазную щель (m. tarsalis superior), и с гладкими мышцами клетчатки глазницы (так называемые мюллеровские глазные мышцы). При выключении импульсов, идущих по симпатическим волокнам на любом уровне от спинного мозга до глазного яблока, возникает на своей стороне триада симптомов (рис. 8.4, б): 1) сужение зрачка (миоз) вследствие паралича дилататора; 2) сужение глазной щели (птоз) в результате поражения тарсальной мышцы и 3) западение глазного яблока (энофтальм) вследствие пареза гладких мышечных волокон ретробульбарной клетчатки.

Эта триада симптомов обозначается как *синдром Бернара–Горнера*. Наиболее часто она возникает при поражении бокового канатика и рога спинного мозга (опухоль, размягчение, кровоизлияние в зоне сегментов C_{VIII}–Th_I), звездчатого или верхнего шейного симпатического узлов (например, при блокаде узла раствором новокаина, при сдавлении опухолью верхушки легкого и др.), при повреждении стенки внутренней сонной или глазничной артерии.

Следует заметить, что к клеткам боковых рогов спинного мозга (centrum ciliospinale) подходят волокна от коры головного мозга и подбугорной области. Эти про-

* По данным некоторых авторов, симпатические волокна в полости черепа отделяются от сонной артерии и входят в глазницу с I ветвью тройничного нерва.

водники идут в боковых отделах ствола мозга и шейных сегментов спинного мозга. Поэтому при очаговом поражении одной половины ствола мозга, в частности, дорсолатеральных отделов продолговатого мозга, наряду с другими симптомами возникает и триада Бернара–Горнера (синдром Валленберга–Захарченко). В случаях раздражения симпатических волокон, направляющихся к глазному яблоку, возникает расширение зрачка, легкое расширение глазной щели и возможен экзофтальм.

ИННЕРВАЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ И РАССТРОЙСТВА МОЧЕИСПУСКАНИЯ

В неврологической клинике нарушения функции тазовых органов (расстройство мочеиспускания, дефекации и половой функции) встречаются довольно часто. Выяснение характера этих расстройств может помочь в постановке топического диагноза.

Мочеиспускание осуществляется благодаря согласованной деятельности двух мышечных групп: детрузора и сфинктера мочевого пузыря. Сокращение мышечных волокон детрузора приводит к сжатию стенки мочевого пузыря, к выдавливанию его содержимого, что становится возможным при одновременном расслаблении сфинктера. Происходит это в результате взаимодействия соматической и вегетативной нервной системы.

Детрузор и внутренний сфинктер мочевого пузыря состоят из гладких мышц, получающих вегетативную иннервацию. Наружный сфинктер мочеиспускательного канала построен из поперечнополосатых мышечных волокон и иннервируется соматическими нервами.

В акте произвольного мочеиспускания принимают участие и другие поперечнополосатые мышцы, в частности мышцы брюшной стенки, диафрагмы, дна таза. Мышцы брюшной стенки и диафрагмы при своем напряжении вызывают резкое повышение внутрибрюшного давления, что дополняет функцию детрузора.

Механизм регуляции деятельности отдельных мышечных образований, обеспечивающих функцию мочеиспускания, довольно сложен. С одной стороны, на уровне сегментарного аппарата спинного мозга существует вегетативная иннервация гладких волокон детрузора и внутреннего сфинктера. С другой стороны, у взрослого человека сегментарный аппарат находится в соподчинении с церебральной корковой зоной, чем осуществляется произвольный компонент регуляции мочеиспускания.

Схематически иннервацию мочевого пузыря можно изобразить следующим образом.

В акте мочеиспускания можно выделить два компонента: непроизвольно-рефлекторный и произвольный. Сегментарная рефлекторная дуга состоит из следующих нейронов (рис. 8.5): афферентная часть – клетки межпозвоночного узла S_I–S_{III}, дендриты заканчиваются в проприорецепторах стенки мочевого пузыря, входят в состав n. pelvicus, аксоны идут в задних корешках и в спинном мозге контактируют с клетками переднебоковой части серого вещества сегментов S_I–S_{III} (спинальный центр парасимпатической иннервации мочевого пузыря). Волокна этих нейронов вместе с передними корешками выходят из позвоночного канала и в составе тазового нерва (n. pelvicus) достигают стенки мочевого пузыря, где прерываются в клетках plexus vesicalis. Постсинаптические волокна этих интрамуральных парасимпатических ганглиев иннервируют гладкие мышцы детрузора и частично внутренний сфинктер. Импульсы по этой рефлекторной дуге приводят к сокращению детрузора и расслаблению внутреннего сфинктера.

Симпатические клетки, осуществляющие иннервацию мочевого пузыря, находятся на уровне L_I–L_{II} сегментов спинного мозга. Волокна этих симпатических нейронов вместе с передними корешками покидают позвоночный канал, затем отделяются в виде белой соединительной ветви и проходят, не прерываясь, через поясничные узлы симпатической цепочки, в составе брыжеечных нервов достигают нижнего брыжеечного узла (промежуточный ганглий), где переключаются на следующий нейрон. Постсинаптические волокна в составе n. hypogastricus подходят к гладким мышцам мочевого пузыря.

Эфферентные симпатические волокна регулируют просвет сосудов пузыря и иннервируют мышцы пузырного треугольника, которые препятствуют попаданию семени в мочевой пузырь в момент эякуляции.

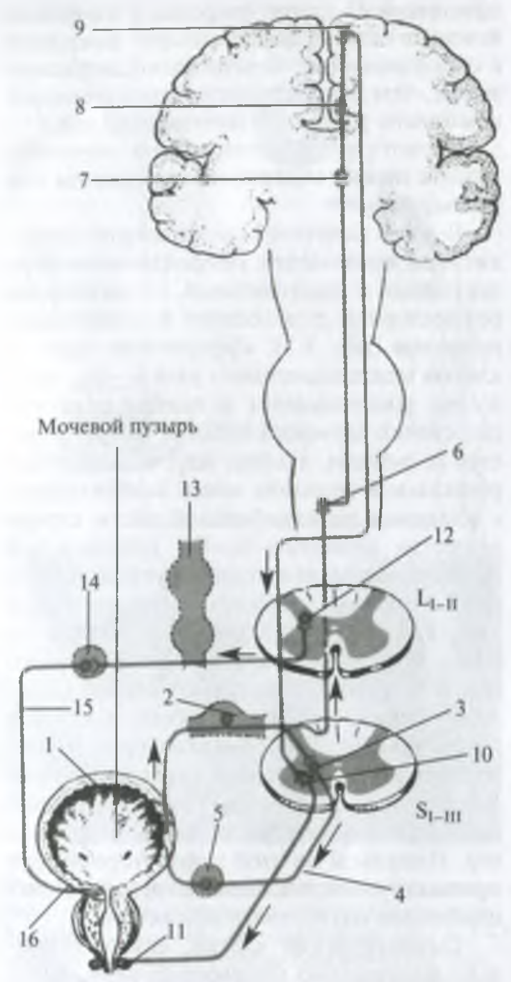


Рис. 8.5. Схема иннервации мочевого пузыря и его сфинктеров: 1 – детрузор мочевого пузыря; 2 – клетка спинномозгового ганглия; 3 – парасимпатический нейрон бокового рога I–III крестцовых сегментов спинного мозга; 4 – срамной нерв; 5 – пузырное сплетение; 6 – клетка ядра пучка Голля; 7 – нейрон таламуса; 8 – чувствительная клетка парацентральной дольки; 9 – пирамидная клетка коры парацентральной дольки; 10 – периферический мотонейрон; 11 – наружный сфинктер мочевого пузыря; 12 – симпатическая клетка бокового рога I–II поясничных сегментов спинного мозга; 13 – симпатическая цепочка; 14 – нижний брыжеечный узел; 15 – подчревный нерв; 16 – внутренний сфинктер мочевого пузыря.

Автоматическое опорожнение мочевого пузыря обеспечивают две сегментарные рефлекторные дуги (парасимпатическая и соматическая). Раздражение от растяжения его стенок по афферентным волокнам тазового нерва передается в спинной мозг на парасимпатические клетки крестцовых сегментов, импульсы по эфферентным волокнам приводят к сокращению детрузора и расслаблению внутреннего сфинктера. Раскрытие внутреннего сфинктера и поступление мочи в начальные отделы уретры включают еще одну рефлекторную дугу для наружного (поперечнополосатого) сфинктера, при расслаблении которого осуществляется выделение мочи. Так функционирует мочевой пузырь у новорожденных детей. В дальнейшем в связи с созреванием надсегментарного аппарата вырабатываются и условные рефлексы, формируется ощущение позыва к мочеиспусканию. Обычно такой позыв появляется при повышении внутрипузырного давления до 5 мм рт.ст.

Произвольный компонент акта мочеиспускания включает в себя управление наружным сфинктером уретры и вспомогательными мышцами (брюшной пресс, диафрагма, дно таза и др.).

Чувствительные нейроны заложены в спинномозговых ганглиях S_I–S_{III}. Дендриты их идут в составе срамного нерва и заканчиваются рецепторами как в стенке пузыря, так и в сфинктерах. Аксоны вместе с задними корешками достигают спинного мозга и в составе задних канатиков поднимаются до продолговатого мозга. Дальше эти пути следуют к gyrus fornicatus коры (сенсорная область мочеиспускания). По ассоциативным волокнам импульсы от этой зоны передаются на центральные двигательные нейроны, расположенные в коре парацентральной доли (двигательная зона мочевого пузыря расположена вблизи зоны стопы). Аксоны этих клеток в составе пирамидного пучка достигают клеток передних рогов крестцовых сегментов (S_{II}–S_{IV}). Волокна периферических двигательных нейронов вместе с передними корешками покидают позвоночный канал, в полости малого таза образуют срамное сплетение и в составе n. pudendus подходят к наружному сфинктеру. Сокращением этого сфинктера удается произвольно удерживать мочу в пузыре.

При двустороннем нарушении связей церебральных (корковых) зон со спинальными (это бывает при поперечном поражении спинного мозга на уровне грудных и шейных сегментов) возникает нарушение функции мочеиспускания. Такой больной

не чувствует ни позыва, ни прохождения мочи (или катетера) по каналу и не может произвольно управлять мочеиспусканием. При остро возникшем нарушении вначале наступает *задержка мочи* (retentio urinae); пузырь переполняется мочой и растягивается до больших размеров (дно его может доходить до пупка и даже выше), опорожнить его можно только выведением мочи катетером. В дальнейшем в связи с повышением рефлекторной возбудимости сегментарных аппаратов спинного мозга задержка мочи сменяется ее недержанием. При этом моча выделяется не все время, а периодически.

В более легких случаях наблюдаются *императивные позывы* на мочеиспускание: почувствовав позыв, больной должен спешить опорожнить пузырь, иначе он не удержит мочу.

При повреждении сегментарной вегетативной иннервации мочевого пузыря и сфинктеров также бывают различные расстройства мочеиспускания. Задержка мочи бывает при нарушении парасимпатической иннервации детрузора пузыря (сегменты спинного мозга S_I–S_{IV}, n. pelvicus).

Денервация внутреннего и наружного сфинктеров приводит к *истинному недержанию мочи* (incontinentia vera). Это возникает при поражении поясничных сегментов спинного мозга и корешков конского хвоста, n. hypogastricus и n. pudendus. В таких случаях больной не может удерживать мочу, она выделяется непроизвольно либо периодически, либо непрерывно.

Встречается еще один тип расстройства мочеиспускания — *парадоксальное недержание мочи* (ischuria paradoxa), когда имеются элементы задержки мочи (пузырь постоянно переполнен, произвольно он не опорожняется) и недержания, — моча все время вытекает по каплям. Очевидно, это возникает при поражении как центральных, так и периферических проводников вегетативной иннервации мочевого пузыря и его сфинктеров.

Непроизвольное мочеиспускание во время сна обозначается *ночным энурезом*. В норме у детей он бывает в возрасте до 4–5 лет и является результатом автоматического регулирования функции мочеиспускания. Энурез прекращается, когда мочевой пузырь вмещает 300–350 мл. Этот объем становится достаточным для приема выработанной за ночь мочи. У взрослых ночной энурез в подавляющем большинстве случаев свидетельствует о функциональном заболевании нервной системы.

РАССТРОЙСТВА ДЕФЕКАЦИИ

Общий план строения, функции и иннервации прямой кишки и ее сфинктеров весьма схож с таковыми мочевого пузыря (рис. 8.6).

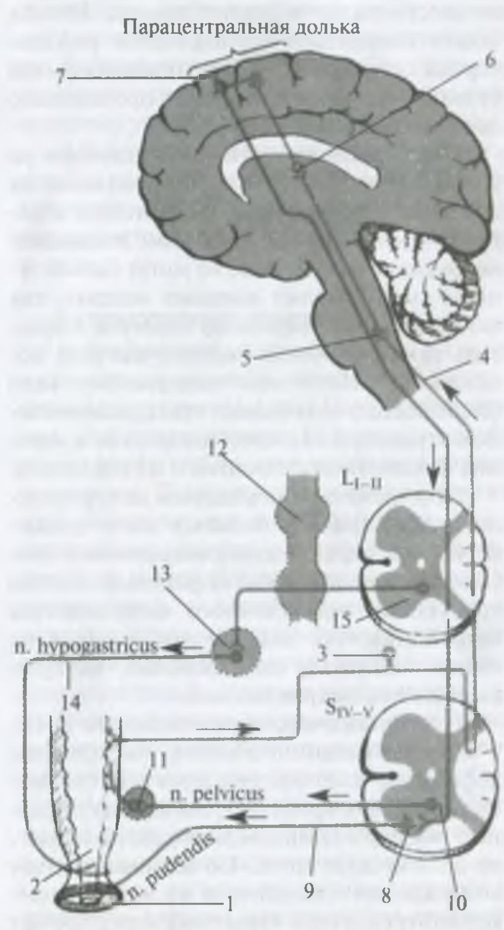


Рис. 8.6. Иннервация прямой кишки и ее сфинктеров: 1 — наружный сфинктер; 2 — внутренний сфинктер; 3 — нейрон спинномозгового ганглия; 4 — пучок Голля; 5 — клетка ядра пучка Голля; 6 — нейрон таламуса; 7 — парацентральная долька (чувствительный и пирамидный нейроны); 8 — периферический мотонейрон; 9 — половой нерв; 10 — парасимпатическая клетка бокового рога; 11 — интраорганный парасимпатический ганглий; 12 — truncus sympathicus; 13 — ganglion mesentericus inferius; 14 — подчревный нерв; 15 — симпатическая клетка бокового рога.

...поражении грудных и шейных сегментов спинного мозга (выше вегетативных спинальных центров прямой кишки) больные утрачивают позывы на дефекацию и не ощущают наполнения кишечника. В результате повышения тонуса наружного сфинктера (как и при центральном параличе любой мышцы, наступает ее гипертония) возникает *задержка кала* (retentio alvi). Спастическое состояние сфинктера можно обнаружить при попытке ввести палец в задний проход. Иногда может появляться периодически рефлекторное опорожнение кишечника (больной этого не ощущает и не может произвольно повлиять на такой рефлекс).

При страдании спинальных центров на уровне сакральных сегментов развивается вялый паралич наружного сфинктера и паралич мышц кишки. При этом возникают *недержание кала и газов*, но могут быть и запоры (при твердых каловых массах), так как внутренний сфинктер остается закрытым (иннервируется симпатическими волокнами). Истинное недержание кала (incontinentio alvi) бывает при одновременном страдании как крестцовых, так и верхних поясничных сегментов и их корешков.

При частичном поражении иннерваторных механизмов у больных могут развиваться так называемые *императивные (повелительные) позывы* на дефекацию, иногда требующие немедленного опорожнения кишечника, так как вскоре больные не смогут задержать испражнения, которые выделяются непроизвольно.

При органических заболеваниях ЦНС, в частности спинного мозга, расстройства дефекации и мочеиспускания обычно развиваются одновременно, так как вегетативные центры в спинном мозге располагаются вблизи друг друга. Об одномоментном возбуждении этих центров и в норме свидетельствует хорошо известный факт, что акт дефекации сопровождается синхронным выделением мочи.

Кроме выявления приведенных выше расстройств вегетативной иннервации глазных яблок и органов малого таза, существует большое число специальных, в том числе и инструментальных, способов изучения функций автономного отдела нервной системы. Одни из них используются для оценки реакций всего организма, отдельных систем и органов, другие – для выявления местных признаков поражения (невральных или сегментарных зон расстройства, а также половинных и других асимметрий вегетативной иннервации). Наиболее распространенными в клинике нервных болезней являются следующие методы исследования.

ДЕРМОГРАФИЗМ

После штрихового раздражения кожи появляется ответная вазомоторная реакция в виде покраснения или побледнения различной интенсивности и длительности. Особенности реакции определяются как состоянием сосудов, их регуляторных приборов, так и характером наносимых раздражений. Различают *дермографизм местный* и *рефлекторный*. Первый характеризует главным образом местную возбудимость концевых нервных аппаратов сосудов. При рефлекторном дермографизме в реакцию включается сегментарный аппарат спинного мозга.

Исследовать дермографизм нужно в теплом помещении при хорошем свете. Каждый штрих следует наносить с одинаковой силой нажима. Чтобы дермограф не прыгал по складкам кожи, лучше придерживать пальцем участок, от которого начинают проводить черту.

Местный дермографизм вызывают тупым, твердым, но не царапающим предметом (пластмассовой палочкой, рукояткой молоточка). Если черта на коже проведена легко и быстро, без большого нажима, то у здоровых через 5–20 с появляется белая полоска шириной в несколько миллиметров, исчезающая через 1–10 мин, – белый дермографизм. Когда штриховое раздражение производят сильнее и медленнее, возникает красная полоса, которая держится дольше, от нескольких минут до 1–2 ч, – красный дермографизм. Обычно красная полоса ограничивается по краям белой каймой – смешанный дермографизм. Сравнительно редко на месте красного дермографизма возникает бледный валик отека высотой 1–2 мм, обрамленный красными полосками, – возвышенный дермографизм.

Красный дермографизм лучше выражен в верхней части туловища, длительность его убывает по направлению к дистальным

отделам. Белый дермографизм, напротив, наиболее отчетлив на нижних конечностях, здесь он может держаться дольше, чем красный дермографизм.

При исследовании местного дермографизма отмечают его характер (красный, белый, смешанный, возвышенный), интенсивность окраски, ширину полоски (узкая, широкая, разлитая), продолжительность реакции (стойкая, средняя, нестойкая). Последний показатель лучше определять в минутах.

Наклонность к вазоконстрикции, зависящей от симпатической иннервации, ведет к усилению белого дермографизма, к появлению его в местах обычного преобладания красного дермографизма; и при силе раздражения, которая превышает норму для белого дермографизма. Усиление реакции вазодилататоров кожи, связанных с парасимпатической иннервацией, повышает интенсивность и длительность красного дермографизма, а в отдельных случаях сопровождается возвышенным дермографизмом, увеличением проницаемости сосудистой стенки и образованием отека.

Основываясь на результатах изучения одного лишь дермографизма, не следует спешить с заключением о состоянии возбудимости или даже о «преобладании тонуса» симпатического или парасимпатического отдела нервной системы. Дермографизм – это местная реакция кожных капилляров, определяемая к тому же многими факторами.

На участках кожи, где трудно вызывать дермографизм (лицо, шея, тыл кисти и стопы), можно испробовать другой способ – прием белого пятна (Леньель–Лавастин): давление пальцем на кожу в течение 3 с вызывает появление белого пятна, которое держится в среднем 2–3 с. В ряде случаев более длительный срок до исчезновения белого пятна указывает на склонность кожных сосудов к спазму.

Рефлекторный дермографизм получают нанесением достаточно сильного (но не нарушающего целостность кожи) штрихового раздражения острием булавки. Через 5–30 с по обе стороны от черты появляется зона сливающихся красных и розовых (реже белых) пятен с неровными границами шириной до 6 см (обычно 2–3 см), которая удерживается в среднем 2–10 мин.

Исследование рефлекторного дермографизма имеет значение для топической диагностики. Он исчезает в зоне иннервации пораженных нервов и задних корешков (где проходят сосудорасширительные волокна) или соответствующих им спинальных сегментов. Зоны рефлекторного дермографизма совпадают с сегментарной иннервацией кожной чувствительности.

Нарушения проводникового аппарата спинного мозга также отражаются на рефлекторном дермографизме: ниже уровня поражения он усиливается или ослабляется. В таких случаях важно найти верхнюю границу изменения, соответствующую верхнему уровню очага поражения.

Для изучения местных кожных вазомоторных реакций, кроме механических воздействий, иногда применяют и химические раздражители (горчичники, скипидар и др.).

ПИЛОМОТОРНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Воздействие холодного воздуха на кожу вызывает сокращение волосковых мышц – феномен «гусиной кожи». Эта рудиментарная для современного человека реакция имела когда-то большое значение в терморегуляции. Пилоэрекция возникает также при механических воздействиях на кожу (растирание, щипки, уколы). Реакция может быть местной, ограниченной участком раздражения, и распространенной, выходящей за пределы зоны холодового или механического раздражения, иногда по всей половине тела на стороне раздражения.

Местная пиломоторная реакция – результат непосредственного раздражения волосковых мышц или аксон-рефлекса. Она нередко наблюдается, например, при вызывании поверхностных брюшных рефлексов или при проверке дермографизма.

Реакция, распространяющаяся по половине тела, связана с включением спинальных пиломоторных рефлексов, которые вызываются и с отдаленных рефлексогенных зон. Таковыми являются кожа задней поверхности шеи, над трапециевидной мышцей, около заднего прохода, на подошве.

Распространенная пиломоторная реакция, охватывающая обычно обе половины тела, сопутствует некоторым эмоциям (испуг, гнев и т.п.). Ее можно вызвать и «неприятными» слуховыми раздражениями

(вроде скрипа металла по стеклу, внезапного лая невидимой собаки). В таких случаях речь идет о церебральной природе рефлекса, об участии корковых, таламических и гипоталамических механизмов.

Пиломоторный рефлекс в норме подвержен значительным индивидуальным колебаниям. Легкость возникновения и значительная выраженность его рассматриваются как показатель повышенной возбудимости симпатического отдела нервной системы.

Методика исследования пиломоторного рефлекса следующая. Кожа задней поверхности шеи или надплечья раздражается холодом (эфир, лед) или механически (растирание, щипки), реже применяют электрический ток. Кожа в окружности ануса раздражается эфиром или сильными уколами. Волосковые рефлексы лучше исследовать в прохладном помещении, тогда они лучше вызываются.

По механизму возникновения к пиломоторному рефлексу близки сосково-ареолярный и мошоночный рефлексы. Первый из них вызывается трением или охлаждением кожи соска, второй – раздражением кожи мошонки. Сокращение tunicae dartos мошонки можно получить и с более отдаленных рефлексогенных зон (сосок, подошва, внутренняя поверхность кожи бедра).

Исследования пиломоторных рефлексов имеют топико-диагностическое значение главным образом при поражениях спинного мозга, симпатических узлов и периферических нервов. Рефлекс отсутствует в области сегментарных и невральных расстройств (зоны сегментарной иннервации пилоэррекции и потоотделения совершенно совпадают – см. ниже). Поперечное поражение спинного мозга сопровождается усилением пиломоторного рефлекса ниже уровня поражения. В таких случаях целесообразно вызывать рефлекс с двух рефлексогенных зон: с области шеи – надплечья он возникает только в верхних сегментах до верхней границы расстройств, с кожи вокруг анального отверстия (или с подошвы) он будет отчетлив и даже усилен, но лишь в сегментах ниже уровня поражения.

ПОТООТДЕЛЕНИЕ

В диагностике органических и функциональных заболеваний нервной системы исследованию потоотделения принадлежит важная роль. Сравнительная простота метода и наглядность результатов привлекли заслуженное внимание клиницистов к этой вегетативной реакции.

Иногда одного простого осмотра и пальпации бывает достаточно, чтобы выяснить патологию потоотделения (*ангидроз* или *гипергидроз*, местный или общий). Однако значительно отчетливее картина потоотделения выясняется с применением контрастных методов, среди которых наиболее распространен йодно-крахмальный метод Минора.

Метод Минора основан на том, что йод и крахмал в присутствии влаги дают сине-фиолетовое, а местами почти черное окрашивание в зависимости от интенсивности потоотделения. Сухие участки остаются светло-желтыми. В раствор входят чистый йод (15 г), касторовое масло (100 г) и винный спирт (900 г). Этим раствором равномерно покрывают исследуемый участок кожи. Через 10–15 мин, когда раствор подсохнет, на кожу наносят тонкий слой хорошо растертого крахмала. Для более равномерного припудривания горлышко банки с крахмалом нужно прикрыть двойным слоем марли. Затем испытуемый принимает 1 г ацетилсалициловой кислоты, запивая несколькими стаканами горячего чая. Если это не вызовет потоотделения, обследуемого помещают под накидную световую ванну. В ряде случаев назначают пилокарпин (1 мл 1% раствора подкожно). Результаты пробы (распределение интенсивности окраски по участкам кожи) заносят на специальные схемы (как при исследовании чувствительности) или фотографируют. После проведения пробы обследуемый принимает гигиеническую ванну.

При исследовании потоотделения по методу Минора не рекомендуется одномоментно покрывать раствором слишком большие поверхности тела. Чаще ограничиваются исследованием передней и боковых поверхностей туловища и верхних конечностей. Затем можно повторить пробу на задней поверхности тела, на нижних конечностях, лице, шее.

Метод Минора очень хорош для изучения топографии потоотделения. Что же касается количественной характеристики потливости, то этот метод устанавливает лишь ориентировочные данные.

Количественные показатели потоотделения (влажность кожи) можно получить электрометрическим методом с помощью аппарата Мищука.

Мы уже упоминали о способах искусственного усиления потливости. Для топической диагностики очень важно, что три указанных провоцирующих потоотделение агента (ацетилсалициловая кислота, местное согревание, пилокарпин) действуют на разные отделы нервной системы: ацетилсалициловая кислота влияет на потоотделительные центры подбугорной области, согревание (сухие воздушные ванны) стимулирует спинальные потовые рефлексы, а пилокарпин раздражает окончания постганглионарных симпатических волокон в потовых железах. Таким образом, при поражении симпатических ганглиев, постганглионарных волокон и периферических нервов все три средства не вызовут потоотделения в соответствующих зонах. В случае поражения спинномозговых сегментов (боковые рога, передние корешки) зоны их иннервации останутся сухими при назначении ацетилсалициловой кислоты и согревания, эффект дает лишь пилокарпин. При нарушении проводимости боковых канатиков спинного мозга ацетилсалициловая кислота усилит потоотделение только в зонах выше уровня поражения, в то время как согревание и пилокарпин усиливают его на всех участках.

При распознавании очага поражения в нервной системе по данным исследования потоотделения приходится учитывать, что симпатическая спинальная иннервация не соответствует сегментарной иннервации для кожной чувствительности, так как симпатические клетки для иннервации всей кожной поверхности имеются лишь в боковых рогах сегментов спинного мозга от C_{VIII} до L_{II}. Таблица 8.1 может помочь ориентироваться в соотношении зон чувствительной и симпатической иннервации кожи.

Оценивая результаты исследования потоотделения, нужно также иметь в виду, что потовые железы распределены на кожной поверхности неравномерно. Больше всего их на лице, ладонях, подошвах, в подмышечной, паховой и генитальных областях.

Таблица 8.1

Соотношение зон общей чувствительности и симпатической иннервации кожи

Область	Сегментарная иннервация	
	чувствительная	симпатическая
Голова и шея	Ядро V пары, C_I–C_{III}	C_{VIII}–Th_{III}
Верхняя конечность	C_V–Th_{II}	Th_{IV}–Th_{VII}
Туловище	Th_{III}–Th_{XII}	Th_{VIII}–Th_{IX}
Нижняя конечность	L_I–S_{II}	Th_X–L_{II}

КОЖНАЯ ТЕМПЕРАТУРА

Исследование температуры кожи, слизистой оболочки прямой кишки, полости рта и носа дает факты для суждения о некоторых сторонах теплообмена, регулируемого мозговыми вегетативными центрами. Вместе с тем данные термометрии являются хорошим показателем регионарных особенностей кровоснабжения кожи, от которого зависит уровень теплоотдачи.

Поражения периферического отдела нервной системы, спинного и головного мозга могут отразиться на показателях кожной температуры в соответствующих невральных, сегментарных и проводниковых зонах. Известно, что и в норме кожная температура на различных участках тела подвержена некоторым колебаниям в зависимости от температуры и влажности воздуха, ветра и солнечной радиации, времени суток, физической и умственной работы. Существенно при этом, что у здоровых на симметричных участках тела она одинакова или почти одинакова: разница, во всяком случае, не должна превышать одного градуса.

Для измерения регионарных показателей кожной температуры обычный ртутный термометр мало пригоден. Пользуются набором специально приспособленных термометров для одновременного измерения в разных точках. Еще удобнее электрические приборы с термопарой. Один из таких приборов (аппарат Мищука) позволяет быстро и достаточно точно определить температуру на различных участках кожи. Исследование нужно проводить в теплом помещении (20–22°С), когда обследуемый спокойно лежит.

Кожная температура, зависящая главным образом от состояния просвета арте-

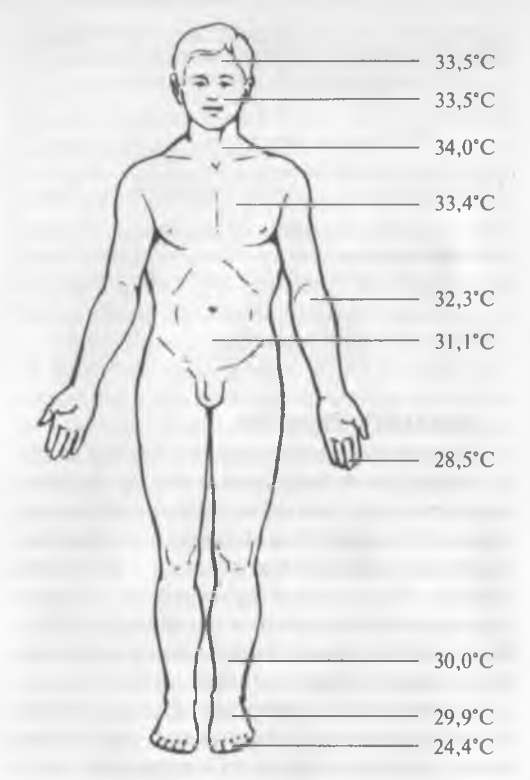


Рис. 8.7. Средние показатели температуры кожи (при исследовании в покое и при температуре окружающего воздуха около 22°С).

риол, неодинакова на разных участках тела. Цифры нормальной термотопографии у различных авторов варьируют. Наши данные, полученные с помощью аппарата Мищука у здоровых лиц в возрасте 20–35 лет, представлены на рис. 8.7.

Это средние цифры. У многих людей и даже у одного испытуемого при повторных обследованиях наиболее вариабельными оказались показатели в дистальных отделах верхних и нижних конечностей. Однако и в таких случаях регионарные показатели на симметричных участках тела не отличались больше, чем на 1°С.

Для выявления асимметричной кожной температуры при поражениях нервной системы используют термонагрузки (согревание, охлаждение), назначение лекарственных средств (ацетилсалициловая кислота, фенобарбитал, пилокарпин, адреналин и др.).

Существует большое число терморегуляционных рефлексов, дуги которых замыкаются в разных отделах нервной си- темы. Так, погружение одной конечно в холодную или теплую воду вызывает кую же вазомоторную реакцию на про воположной конечности; охлаждение с отражается на кровообращении носогл ки; согревание рук влечет за собой из нение ректальной температуры (реф Щербака).

Изложим методику исследования р лекса Щербака, изменения которого м свидетельствовать о центрогенных нару ниях терморегуляции. Сначала измер ректальную температуру (в норме она ы ше подмышечной на 0,5–0,8°С). Затем ру обследуемого погружают на 20 мин в ную ванну (температура воды 32°С), пос чего в течение 10 мин вода подогрева до 42°С. Вновь измеряют ректальную те пературу сразу после ванны и через 30 ми после пробы. В норме первое измере показывает повышение на 0,5–0,3°С, а вто рое – возвращение к исходным цифр Различают нормальный тип рефле (описанный выше), отсутствие его (сдви не больше 0,1°С) и извращенный тип. И вращения могут касаться как первой, та и второй фазы после согревания.

Для выявления ангиоспастических я лений (например, при облитерирующем эндартериите, болезни Рейно) рекоменду ется следующая проба: погружение в хо лодную воду вызывает на пораженной сто пе более резкое побледнение и похолода ние, а иногда и боли.

По температуре и цвету кожи можно с дить о ряде особенностей ее кровоснабже ния: теплая бледная кожа указывает на ра ширение артериол и сужение капиллярной сети; холодная синюшная кожа – на суже ние артериол и расширение капилляро синюшная теплая кожа – на расширени а бледная холодная – на сужение всей сос дистой сети.

Кожные покровы в норме излучают ин фракрасные волны, которые возможно за регистрировать специальными прибора ми – тепловизором «Рубин», «Янтарь» МГ БТВ-1 и др. Термографическое исследова ние продолжается несколько минут. Боль ной укладывается в горизонтальном поло жении. Электронная головка аппарата, ко торая чувствительна к инфракрасному из лучению и преобразует его в электрический

ток, передвигается вблизи от участков исследуемой кожи. Электрические колебания дают изображения на экране или цветной фотографии. Наблюдается целая гамма оттенков, которые соответствуют различной температуре кожных покровов.

Состояние кожных вегетативных реакций исследуется также с помощью ультрафиолетового облучения (определение чувствительности кожи к этому излучению). Важные сведения можно получить и при пробе Олдрича–Мак-Клюра (определение гидрофильности кожи).

В литературе описано много методов исследования сердечно-сосудистых рефлексов (глазо-сердечный феномен Ашнера–Даньини, шейный сердечно-сосудистый рефлекс Чермака, клиноортостатические пробы Даниелополу–Превеля и др.), которые в неврологической клинике применяются редко.

В заключение следует сказать об *отраженных висцеро-сенсорных зонах Захарьина–Геда*. Чувствительные волокна от внутренних органов в составе вегетативных нервов и задних спинальных корешков входят в соответствующие сегменты спинного мозга. Тела клеток первого чувствительного нейрона расположены в спинномозговых ганглиях или их гомологах. Этот нейрон является афферентной частью дуги вегетативного рефлекса. Однако каждый сегмент спинного мозга имеет проводники и кожной чувствительности от соответствующих дерматомов. Между этими двумя системами чувствительных волокон, по-видимому, существуют коллатеральные связи. Поэтому патологическое возбуждение от внутренних органов (спланхнотом) обычно иррадиирует и на проводники кожной чувствительности, в этом случае говорят о висцеро-сенсорном рефлексе. В результате в определенных участках кожи возникают болевые ощущения и гиперестезия. Области кожи, в которых при заболевании внутренних органов появляются отраженные боли и изменения чувствительности, называются зонами Захарьина–Геда (рис. 8.8 и 8.9).

Эти зоны имеют вспомогательное клинико-диагностическое значение. Наиболее часто встречается отраженная боль по ульнарному краю левой руки при приступах стенокардии. Также нередко боль возникает в надплечье (дерматом C_{IV}) при воспалении придатков у женщин (яичник в эм-

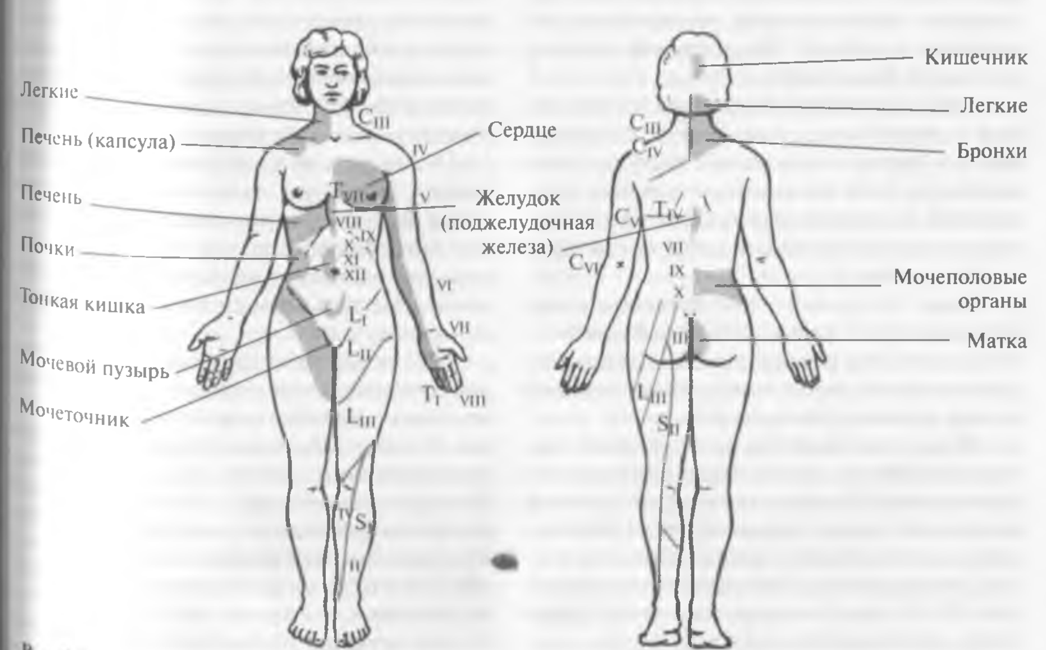


Рис. 8.8. Зоны Захарьина–Геда: отражение боли при заболеваниях внутренних органов (висцеро-сенсорный феномен).

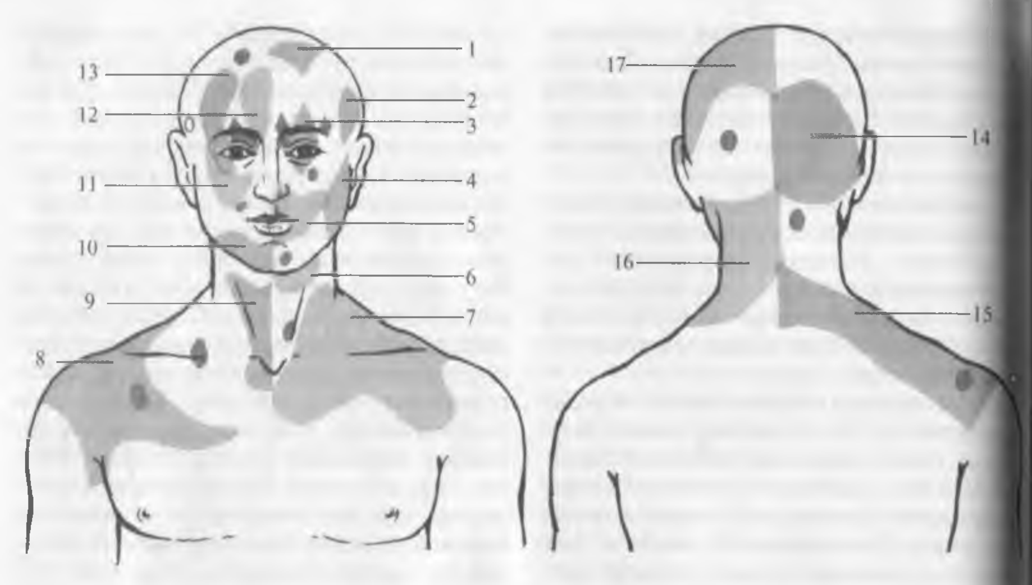


Рис. 8.9. Зоны Захарьина–Геда на лице и голове: 1 и 3 – гиперметропия и пресбиопия; 2 – глаукома, к... ес верхних зубов, желудок; 4 – моляры; 5 – дыхательная часть носа; 6 – нижний зуб мудрости, за... спинка языка; 7 – органы грудной полости; 8 – органы грудной и брюшной полости; 9 – гортань; 10 – ... редняя половина языка, нижние передние зубы; 11 – роговица, околоносовые пазухи, верхние резцы; ... глаукома, зубы; 13 – органы грудной полости, радужка, глаукома; 14 – задняя часть языка, органы брю... ной полости; 15 – органы грудной и брюшной полости; 16 – органы грудной полости; 17 – боле... внутреннего уха.

бриональном развитии закладывается на уровне шеи и, спускаясь в малый таз, сохраняет висцеральную иннервацию от шейного сегмента). Этот болевой синдром описал М.Лапинский.

Для обнаружения кожных гиперестезий в зонах Захарьина–Геда и определения их границ пользуются либо уколами иголкой, либо сжиманием кожи и подкожной клетчатки между большим и указательным пальцами и небольшим приподниманием ее.

Зоны Захарьина–Геда могут быть использованы не только для целей диагностики, но и для рефлекторной терапии (иглоукалывание, прижигание, новокаиновые и хлорэтиловые блокады и др.).

Итак, расстройства вегетативной иннервации имеют целую гамму клинических проявлений. В одних случаях это местные изменения в виде нарушения трофики тканей, в частности пролежни, ломкость ногтей, гиперкератоз, остеопороз, остеолизис (рис. 8.10), прогрессирующая гемиатрофия лица, липодистрофия и др.

Однако чаще встречаются генерализованные расстройства функции не только отдельных органов, но и систем, особенно сердечно-сосудистой. Последние характе... ризуются различного рода вегетативно-со... судистыми дистониями (с повышени... или понижением артериального давлени... ангиотрофоневрозами с отеком (боле... Квинке), болезнью Рейно и др.

Отличительной особенностью веге... тивной патологии является *пароксизма... ность* возникновения расстройств (бо... вые висцеральные кризы, преходящие н... рушения мозгового кровообращения, п... ступы так называемых гипоталамичес... синдромов и др.).

При поражении периферических от... лов симпатической нервной системы м... возникать своеобразные боли – *симпат... гии*. Эти боли обычно мучительные, ино... пульсирующие, склонные к иррадиац... Они усиливаются при охлаждении и ... влиянием эмоций, а также при ощупы... нии методом скользящей пальпации со... дов (височной, сонной, плечевой, лучево... бедренной и других артерий). Симпатал... в ряде случаев сочетаются с вегетатив... трофическими расстройствами и нару... ниями чувствительности в дистальных ...

Рис. 8.10. Трофические расстройства при нарушении вегетативной иннервации: а – атрофия мышц кисти, ломкость ногтей и акроостеолизис пальцев правой руки (укорочение фаланг); б – рентгенограмма этой кисти (больной сирингомиелией).

делах конечностей по типу «перчаток» или «носков».

Заинтересованность симпатической иннервации весьма ярко выступает в возникновении другого болевого синдрома – *каузалгии*, осложняющей травмы некоторых нервов конечностей (срединного, большеберцового, реже локтевого и др.). Отличительные черты каузалгии следующие: очень интенсивный и жгучий характер болей, заставляющих больного охлаждать и смачивать кожу (симптом «мокрой тряпки»), усиление боли в связи с эмоциями, а также при раздражении кожных рецепторов других областей (синестезиальгии) и даже органов чувств (зрения, слуха, обоняния); своеобразное изменение психики, особенно во время усиления болей (повышенная эмотивность, стремление уединиться, изолировать себя от внешних раздражений). Исследование при этом всех видов поверхностной чувствительности постоянно выявляет гиперпатию в зоне болевых ощущений, которая выходит за границы зоны иннервации пораженного нерва. Непременным компонентом клиники каузалгии являются вазомоторно-секреторно-трофические расстройства. Из-за расширения прекапилляров и капилляров кожа становится ярко-красной, температура ее повышается на 3°С и более (реже наблюдается цианоз или бледность), усиливаются пиломоторные рефлексы, расстраивается потоотделение (сухость кожи или гипергидроз). Позже присоединяются трофические изменения кожи и ее дериватов, мышц, сухожилий, суставов и костей. Максимум всех нарушений при каузалгии охватывает дистальные отделы конечности (т.е. кисть или стопу).

Общепринятой схемы исследования вегетативной иннервации нет. Изучение состояния автономного отдела нервной системы обычно проводится на всех этапах клинико-неврологического исследования больного: при анализе жалоб, во время общего осмотра и исследования внутренних органов, при наблюдении за поведением и эмоциональными реакциями больного, во время проверки функции черепных нервов, движения, чувствительности. В случае необходимости применяют и специальные методики исследования вегетативной иннервации.

Контрольные вопросы

1. В чем отличие сегментарной симпатической и соматической иннервации кожи?
2. Почему после денервации левой внутренней сонной артерии возникает левосторонний синдром Бернара–Горнера?
3. Какие расстройства мочеиспускания будут при поражении конуса спинного мозга?
4. У больного после травмы развился паралич ног с высокими коленными и ахилловыми рефлексами, симптомом Бабинс го с двух сторон, проводниковая пара стезия с верхней границей на Th держка мочи и кала. Где располагае очаг поражения?
5. Почему при поперечном пораж спинного мозга развиваются проле и какова их наиболее частая локализа
6. Каково клиническое значение зон За ина–Геда?

Глава 9. ИССЛЕДОВАНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У МЛАДЕНЦЕВ

Неврологическое обследование новорожденных и детей раннего возраста имеет ряд особенностей, свойственных только этому возрастному периоду. Некоторые симптомы, расцениваемые у более старших детей и взрослых как безусловно патологические, у новорожденных и грудных детей являются нормой и отражают степень зрелости определенных структур нервной системы и этапы функционального морфогенеза.

При неврологическом исследовании необходимо стремиться определить уровень поражения нервной системы (головного мозга, спинного мозга, периферической нервной системы). При тщательном изучении неврологического статуса топический диагноз возможен с последующим его уточнением с помощью дополнительных методик исследования (нейросонография, компьютерная и магнитно-резонансная томография).

Неврологическое обследование новорожденных и грудных детей лучше проводить через 1–2 ч после кормления, когда ребенок спокоен. Исследование проводят в достаточно освещенном помещении, при температуре воздуха 25–27°С, положив ребенка на пеленальный стол. Если приходится осматривать голодного ребенка, то необходимо учитывать возможные негативные эмоциональные реакции, некоторую экзальтацию безусловных рефлексов, отчетливое усиление экстрапирамидных проявлений: физиологической спастичности мышц и тремора. При осмотре младенца сразу после кормления обнаруживается некоторое снижение мышечного тонуса и быстрое истощение безусловных рефлексов.

При обследовании нервной системы у недоношенных детей обязательно учитывается их реальный возраст исходя из срока гестации. Для этих детей сроки угасания врожденных рефлексов, в том числе и поздных, психомоторное развитие оценивается с пересчетом на истинный возраст.

Обследование начинают с визуального наблюдения за ребенком. Обращают внимание на положение головы, туловища, конечностей. Оценивают спонтанные движения рук и ног, определяется преимущественная поза ребенка. Анализируют позу конечностей, объем и характер активных движений. Сравнивают правые и левые конечности, плечевой и тазовый пояс, проксимальные и дистальные отделы конечностей.

При проведении неврологического осмотра обязательно оценивают *сознание*. Сознание – отличительное свойство мозга, оно определяется поведенческими реакциями ребенка на голос врача, его прикосновения к губам, щекам, контактом «глаза в глаза», выражениями лица, изменениями характера крика и т.п. Анатомическим субстратом, поддерживающим состояние бодрствования, служит ретикулярная формация ствола мозга, оказывающая восходящее и нисходящее активирующее воздействие на нейроны головного и спинного мозга. У здоровых доношенных новорожденных повторяются циклы «сон–бодрствование» с продолжительностью сна от 50 мин до 2 ч и бодрствования от 10 мин до получаса. Реакция новорожденных на различные раздражители (голос врача, его прикосновения к различным участкам тела, на яркий свет, громкий звук и др.) зависит от поведенческого состояния ребенка на момент исследования.

Выделяют следующие ***варианты поведенческого состояния новорожденного:*** *глубокий сон* (глаза закрыты, дыхание ритмичное, отсутствуют спонтанные движения глаз и конечностей), *поверхностный сон* (имеются периоды быстрого движения глаз, хотя они закрыты, дыхание нерегулярное, незначительные движения в конечностях),

дремотное состояние (глаза полуприкрыты, медленные червеобразные движения в конечностях), *спокойное бодрствование* (глаза открыты, взгляд живой, небольшая двигательная активность), *активное бодрствование* (взгляд живой, выраженная двигательная активность) и *крик* (с открытыми или закрытыми глазами).

При освещении глаз фонариком возникает смыкание век, зажмуривание глаз и легкое движение головы назад (рефлекс Пейпера). На внезапный сильный звук имеется реакция в виде мигания (кохлеопальпебральный рефлекс), вздрагивания, движений в конечностях, урежение дыхания и сердцебиений.

Оценка нарушения сознания у новорожденных и детей первых месяцев жизни в определенной мере затруднена из-за существенно иного по форме и качеству периода бодрствования по сравнению со взрослыми. Действительно, младенцы в периоды между кормлениями находятся преимущественно в состоянии сна. Поэтому при оценке сознания полагаются не на естественное поведение ребенка, а на *способность его к пробуждению*. Под влиянием зрительных, слуховых и тактильных раздражителей нормальный ребенок переходит к относительному бодрствованию, открывает глаза, двигается, кричит, проявляет хорошо выраженные эмоции голода, жажды, боли. У более зрелых новорожденных (гестационный возраст более 35 нед.) имеется ориентировочная зрительная реакция с кратковременной фиксацией взора, когда исследователь и ребенок могут достичь отчетливого зрительного контакта.

При всех уровнях активного бодрствования у новорожденных, даже у глубоконедоношенных детей, сохранена рефлекторная активность ствола мозга. Анализируя функции ствола мозга, косвенно оценивается находящаяся здесь ретикулярная формация, т.е. оценивается сознание и степень его угнетения.

У новорожденных и детей раннего возраста расстройства сознания возникают чаще по типу *угнетения* и гораздо реже – *помрачения*.

Выделяют следующие степени угнетения сознания: оглушенность, сопор и кому.

При оглушенности ребенок реагирует на тактильные раздражения кратковременной гримасой плача либо нахмуриванием бровей, слабыми движениями в конечностях. При ярком освешении зажмуривает глаза. Зрачки живо реагируют на свет, вызывается рефлекс «кукольных глаз», а также корнеальный и хоботковый рефлексы. Сохранены глубокие рефлексы, знаки Бабинского с двух сторон. Вызываются все безусловные рефлексы новорожденных, включая верхний и нижний хватательные, однако ребенок не сосет.

Сопор характеризуется реагированием только на болевые раздражения (щипок, уколы кожи). Наиболее чувствительны зоны смежной иннервации ветвей тройничного нерва (на верхней челюсти и крыльях носа). Сохранены зрачковые рефлексы на свет, корнеальные и хоботковые. Вызываются глубокие рефлексы, симптом Бабинского. Снижается или исчезает флексорный тонус в верхних конечностях, наблюдается «поза лягушки». При глубоком сопоре в ответ на внешние раздражения возникает сгибание верхних и разгибание нижних конечностей.

Кома проявляется исчезновением глубоких и стволовых рефлексов, отсутствием реакций на болевые раздражения, снижением мышечного тонуса. Для оценки комы у более взрослых пациентов применяется шкала Глазго, однако она содержит большую часть анализа нарушений вербального контакта с пациентом, что по понятным причинам невозможно использовать у детей раннего возраста. Поэтому у младенцев ***шкала оценки угнетения сознания*** состоит из характеристики отдельных признаков, степень выраженности которых в сумме позволяет оценить степень выключения сознания (табл. 9.1).

Для прогнозирования развития событий при выходе из комы необходимо проведение ультразвуковых методов исследования мозга (нейросонографии и допплерографии). При обнаружении выраженных морфологических дефектов, нейросонографических признаков сдавления ствола мозга, снижении перфузии мозга кровью шансов на хороший исход практически нет.

ОСМОТР ГОЛОВЫ РЕБЕНКА И КОНТРОЛЬ ЕЕ РАЗМЕРОВ

При неврологическом осмотре ребенка обязательно производят измерение окру

Таблица 9.1

Шкала оценки степени выключения сознания у младенцев

Признаки	Норма	Оглушение	Сопор	Кома
Способность к пробуждению	Самостоятельно просыпается голодный или мокрый	Просыпается при тактильной стимуляции	Просыпается на короткое время при болевой стимуляции	Не просыпается при повторной болевой стимуляции
Открывание глаз	Спонтанное	На болевое раздражение	Препятствует открыванию (симптом Кохановского), глаза открыты, однако отсутствует моргание	Не открывает самостоятельно, нет препятствия к открыванию
Ширина зрачков и реакция их на свет	Средней величины с сохранной реакцией на свет	Широкие со сниженной реакцией на свет, однако сохранена возможность медикаментозного миоза	Узкие, непостоянная анизокория без реакции на свет	Широкие, «мутные» зрачки, отсутствуют реакция на свет и медикаментозный миоз на седативные препараты
Рефлекс Пейпера	Сохранен	Снижен или асимметричен	Снижен	Отсутствует
Спонтанные движения глазных яблок	Ориентировочные	Плавающие, отсутствует синхронность движений глаз	Нистагм, периодически сходящееся косоглазие, симптом «заходящего солнца»	Отсутствуют
Окулоцефалические рефлексы	Нормальные	Тонические содружественные	Минимальные	Отсутствуют
Реакция на болевые раздражения	Дифференцированная, т.е. отдергивает ту конечность, на которую воздействовали	Слабо дифференцированная при повторных болевых стимулах	Слабо выраженная общая (гримаса или небольшая двигательная активность)	Отсутствует или проявляется судорогами

ности головы и сопоставление ее размеров с размерами груди. У новорожденных с любым сроком гестации размеры окружности головы превышают размеры груди на 1–3 см.

При увеличении размеров головы необходимо исключить имеющуюся внутричерепную гипертензию, а возможно и гидроцефалию с повышением давления ликвора. Причины гипертензивных гидроцефалий различны. Нередко встречаются наследственные варианты особенностей ликвородинамики.

Реже встречается макроцефалия (без гидроцефалии). Макроцефалия может быть врожденным пороком развития мозга, наблюдается у детей с факоматозами, болезнями накопления, при ахондроплазии. Чаще макроцефалия является семейной и доброкачественной.

У детей с гипотрофией разница с превышением размеров головы обусловлена уменьшением размеров грудной клетки и может достигать 4–5 см. У этих младенцев кости черепа, как правило, истончены, определяются увеличенные в размерах роднички и швы, отражающие замедление роста и оссификации костей черепа.

При уменьшении или равенстве размеров головы и груди необходимо исключить, прежде всего, выраженную родовую конфигурацию головы с черепицеобразным нахождением костей черепа друг на друга. Так, долихоцефалическая деформация костей черепа дает значимое уменьшение размеров головы.

Родовая деформация костей черепа может самостоятельно исправляться в первую неделю жизни. Большее значение для ребенка имеют стойкие деформации, определяемые в конце первого месяца жизни. Нередко даже выраженная деформация костей черепа клинически никак у ребенка не проявляется благодаря большему, чем

у взрослых подоболочечному пространству (т.е. расстоянию от кости до мозга).

Однако деформации костей основания и свода черепа могут приводить к изменению с сужением отверстий для черепных нервов и сосудов (вен, артерий). Смещение костей ведет к деформации подлежащей твердой мозговой оболочки и синусов, подоболочечных пространств, что позже клинически проявляется ликвородинамическими нарушениями.

Уменьшение размеров головы вследствие малых размеров мозга получило название *микроцефалия*. Врожденная микроцефалия наблюдается при некоторых генетических заболеваниях (например, при болезни Дауна). Часто микроцефалия отражает тяжелую антенатальную патологию мозга: пороки его развития, перенесенную внутриутробную нейроинфекцию, алкогольную или токсическую фетопатию. Поэтому детям с врожденной микроцефалией обязательно нужно уточнять степень поражения мозга с помощью методов нейровизуализации.

Уменьшение размеров головы вследствие замедленного роста костей черепа и более быстрой их оссификации, с ранним закрытием швов и родничков (краниостеноз), получило название *микрокрания*. Существуют наследственно-конституциональные варианты микрокраний, а также возникшие в данной семье впервые. При пальпации костей черепа у этих детей определяется плотный, «жесткий» череп, обнаруживаются закрытые несколько утолщенные оссифицированные швы (чаще венечный шов). Детям с микрокранией целесообразно проведение нейросонографии через височную кость и швы для определения сте-

Таблица 9.2

Темпы помесячного прироста размеров головы на первом году жизни

Возраст, мес.	Прирост за месяц (см)	
	доношенные дети	дети со сроком гестации 32 нед.
1	2–3	3 (до 4 см у плодов)
2	1,5–2	3
3–6	1–1,5	2 (3)
7–9	0,5–1	1–2
10–12	до 0,5	0,5–1,0

пени проницаемости костей чере
При исследовании методами нейрови
лизации у этих детей значимых измене
мозга не обнаруживают.

У детей, перенесших в неонаталь
периоде тяжелое поражение мозга с по
дующей его атрофией и замедлением ро
формируется приобретенная постната
ная *микроцефалия*. Часто у этих детей о
ется родовая конфигурация костей чер
Для постнатальной микроцефалии, ф
мирующейся в первом полугодии жиз
характерно и замедление роста костей
репа, их быстрая оссификация с ранни
крытием швов и родничков. Клиниче
это проявляется признаками нарастаю
внутричерепной гипертензии.

Краниостеноз – врожденный порок ра
вития черепа, который ведет к формиро
нию неправильной формы головы с из
нением ее размеров. Характеризуется
ностозом (сращением) швов, нарушен
роста отдельных костей черепа. Кран
стеноз может обнаруживаться уже с рож
ния или проявляться на первом году ж
ни. Встречаются различные формы деф
мации черепа: башенный, ладьевидн
треугольный, узкий, остроконечный,
сой череп и др.

Оценивая неврологический статус м
денца первого года жизни, важно отмеч
динамику прироста головы за каждый
сяц жизни. Увеличение (особенно скач
образное) прироста размеров головы мо
быть признаком прогрессирующей вну
черепной гипертензии и гидроцефал
Однако у детей, переживающих в не
тальный период патологические проце
в мозге, особенно у недоношенных де
наблюдается отсутствие должного приро
головы в первый месяц жизни, а в проце
выздоровления в последующие месяцы
может быть несколько больше (табл. 9.
Стойкое уменьшение или отсутствие пр
роста головы указывает на микрокран
микроцефалию или краниостеноз.

В среднем размеры головы доношен
го ребенка при рождении составля
34–36 см, исключая крупных детей с м
сой тела 4 кг. Размеры головы и груди у
ношенных детей выравниваются к 4 м
жизни. У недоношенных детей это выра
нивание происходит к 6 мес. жизни. К
довалому возрасту размер головы ребен

составляет 46–48 см (у крупных детей оценивается общий прирост от рождения, а не только размер головы).

Осуществляя *пальпацию головы*, оценивают состояние швов и родничков (рис. 9.1).

Размеры большого родничка (брегма) очень индивидуальны и составляют от 1 до 3 см между краями противоположных костей. При нормальном соотношении голова–грудь и обычных помесячных приростах головы сами по себе маленькие или большие размеры этого родничка не расцениваются как патологический признак. Родничок начинает закрываться во втором полугодии жизни и полностью закрывается до 1,5 лет. У детей с повышенным внутричерепным давлением закрытие брегмы может происходить по гипертензионному типу, что пальпаторно определяется как выпуклый соответствующий участок черепа. Задержка закрытия большого родничка может быть связана с высоким внутричерепным давлением или с особенностями остеогенеза черепа.

Маленький родничок у большинства доношенных детей в норме закрыт. При пороках развития нервной трубки (синдром Арнольда–Киари – врожденное смещение головного мозга в каудальном направлении с ущемлением его в большом затылочном отверстии) отмечается увеличение размеров маленького родничка, и он становится одинаковым с большим. Часто при этом отмечается нависание затылка.

Боковые роднички открыты только у глубоко недоношенных детей.

Ширина сагиттального шва в норме не превышает 0,3–0,5 см. Венечный шов в ширину не превышает 0,1–0,3 см. Эти два шва первыми отвечают на ликвородинамические колебания, даже в пределах физиологической родовой травмы. Обычно их расширение до обозначенных цифр можно наблюдать на 3–5-й день жизни, без изменения в неврологическом статусе. Это отражает физиологические реакции компенсации ликвородинамики и не является патологией.

Разрыв по швам встречается при тяжелой постнатальной и родовой травме черепа у младенцев. Чаще всего страдают венечный и височный швы. Пальпаторно определяются болезненность и локальное расширение этих швов только с одной стороны.

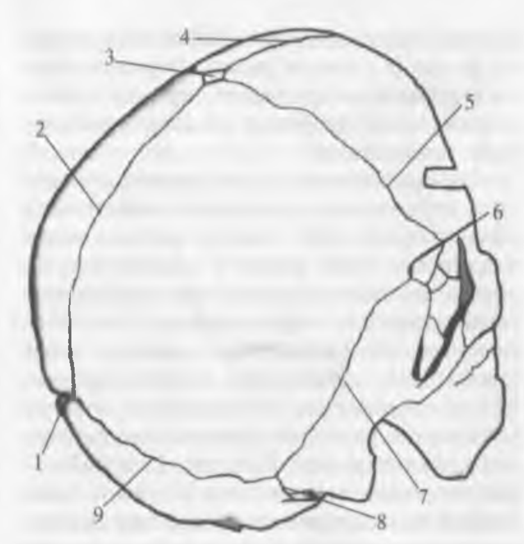


Рис. 9.1. Основные швы и роднички черепа: 1 – маленький родничок (lambda); 2 – сагиттальный (стреловидный) шов; 3 – большой родничок (bregma); 4 – лобный (метопический) шов; 5 – венечный (коронарный) шов; 6 – крыло (pterion); 7 – часть позади крыла (asterion); 8 – височный шов; 9 – лямбдовидный шов.

При пальпации родничков можно обнаружить «плавающие» костные фрагменты, что относится к дизонтогенетическим нарушениям.

Локальное или диффузное истончение костей черепа получило название «лакунарный череп». При расположении таких дефектов в большом количестве вдоль сагиттального и венечного швов велика вероятность их причинной связи с внутриутробной инфекцией. Лакунарные изолированные и множественные дефекты преимущественно в теменных костях образуются при замедлении оссификации костей черепа, несовершенном остеогенезе. Это может приводить к патологическим вдавленным и линейным переломам, в том числе при физиологических родах.

Реже встречаются пороки развития костей черепа и оболочек – мозговые грыжи и аплазия костей черепа. Для определения состояния мозга и возможных сочетанных пороков его развития этим детям необходимы нейровизуализация и рентгенография черепа.

У большинства детей, рожденных в головном предлежании, в первые сутки жизни при пальпации обнаруживается отек мягких тканей головы. Он не ограничен одной

костью, перетекает в ту область головы, на которой ребенок лежит. Отражает физиологическую родовую травму кожи и подкожной клетчатки с быстро проходящим лимфостазом.

При пальпации головы можно определить кефалгематому – кровоизлияние под надкостницу. Она всегда расположена в пределах одной кости. В первую неделю жизни при бимануальной пальпации гематомы определяется флюктуация. При сочетании ее с переломом черепа определяется крепитация кости, также характерно значимое отсроченное (2–5-е сутки жизни) увеличение размеров (объема или площади) кефалгематомы. Большие (5×6 см) кефалгематомы удаляют на 10–14-й день жизни, но только в том случае, если причина их возникновения не связана с нарушением гемостаза. При обратном развитии кефалгематомы появляется локальное утолщение кости, которое постепенно уменьшается. Всем детям с кефалгематомами целесообразно проведение скрининговой нейросонографии для исключения подоболочечных гематом.

Подапоневротическое кровоизлияние не ограничено пределами одной кости, оно может «перешагивать» через швы и роднички, «перетекать» в ту часть головы, на которой ребенок лежит.

При осмотре головы нужно обращать внимание на расширенную, извитую подкожную венозную сеть на голове. Появление расширенных подкожных вен на лбу, висках, переносице, над глазами свидетельствует о повышенном внутричерепном давлении как за счет ликворного компонента, так и нарушений венозного оттока. Появление видимой значимой пульсации большого родничка чаще связано с нарушениями венозного оттока.

Оценка положения головы

При неврологическом осмотре новорожденных и младенцев обязательно обращают внимание на положение головы по отношению к туловищу. Визуально два состояния могут привлечь внимание: *запрокидывание головы назад* и *фиксация головы к плечу (кривошея)*.

Легкое запрокидывание головы назад во сне до 1–1,5 мес. жизни не является патологией. Во время плача также можно видеть кратковременное запрокидывание головы назад, что характерно для детей 1-го месяца жизни. Клинически значимо *запрокидывание головы назад*, как постоянный симптом во время сна и бодрствования.

Запрокидывание головы назад с ее фиксацией к плечу встречается как анталгическая поза при травмах кранио-вертебрального стыка. При попытке вывести голову ребенка в правильное положение наблюдается усиление болевого синдрома и явлений ваготонии с брадикардией (только у детей первой недели жизни). Устойчиво выраженное запрокидывание головы назад может быть симптомом менингеального комплекса при нейроинфекциях. В этом случае говорят о ригидности затылочных мышц.

Фиксация головы к плечу (кривошея) может быть вызвана различными причинами как врожденного, так и приобретенного характера. Во всех случаях анализа этого симптома целесообразно выяснить объем активных движений (повороты головы, наклоны, удержание при тракции).

При травме грудино-ключично-сосцевидной мышцы (кровоизлияния, надрывы) имеется невыраженный болевой синдром, усиливающийся при пальпации мышцы. Ограничение двигательной активности, выраженность фиксации головы к плечу нарастают к концу 1-го и на 2-м месяце жизни. Несколько отсроченные симптомы связаны с тем, что мышца является тонической и реагирует на травму сокращением с укорочением. Посттравматическое уплотнение в мышце пальпируется не раньше 2–3-й недели жизни, как одно или несколько болезненных тестоватых утолщений.

При перерастяжении диско-связочного аппарата шейного отдела позвоночника в родах можно наблюдать симптом «короткой шеи» или, вернее, «приподнятых плеч». При пальпации трапециевидных и задних шейных мышц определяются их напряжение и болезненность, часто в первые сутки их отечность. При преимущественно одностороннних симптомах возникает фиксация головы к приподнятому плечу, ограничение поворота в сторону этого плеча с поворотом головы в противоположную сторону (радикулярная кривошея). При попытке насильственно повернуть голову в сторону фикса-

ции наблюдается отчетливая болевая реакция. Как правило, мышца на стороне фиксации укорочена и уплотнена (тонический спазм мышцы – как симптом раздражения).

Вялый парез кивательных мышц, более выраженный с одной стороны, проявляется симптомом «падающей головы» с преимущественным «падением» в сторону более ослабленной мышцы. Отсутствует реакция на тракцию и удержание головы.

При парезе взора также наблюдается фиксация головы, ребенок «смотрит на очаг», голова повернута в сторону очага и практически не поворачивается в противоположную.

Возникновение установочной кривошеи у детей во втором полугодии жизни и в более старшем возрасте можно связать с косоглазием, асимметричным снижением зрения. Также это может быть первым ранним симптомом формирующейся посттравматической нестабильности шейного отдела позвоночника, что можно подтвердить функциональными спондилограммами.

У детей с поражением головного мозга спастическая кривошея, как экстрапирамидное расстройство, появляется во втором полугодии жизни и позже.

Оценка функций черепных нервов

Оценка функций черепных нервов у младенцев принципиально не отличается от таковой у взрослых и проводится по тем же правилам (см. гл. 3). Однако анализ функций черепных нервов включает в себя и характеристики безусловных рефлексов, так как их рефлекторные дуги включают соответствующие нейроны черепных нервов.

Рассмотрим некоторые особенности этого раздела неврологического осмотра у малышей.

Функцию *обонятельного нерва* у младенцев не оценивают, поскольку невозможно получить сведения об ощущениях пациента. Однако при внимательном наблюдении за ребенком хорошо виден его поведенческий ответ на те или иные запахи; это было положено в основу лечебного воздействия на мозг ребенка (ароматерапия).

При оценке функции *II пары черепных нервов* учитывают возможность зрительного сосредоточения, реакцию зрачка на свет, наличие безусловных глазных рефлексов, а также результаты офтальмоскопического исследования.

При осмотре глазного яблока обращают внимание на его размеры. Так, микрофтальмия может быть следствием антенатального алкогольного поражения мозга, наблюдается она и при некоторых генетических заболеваниях. Преимущественно односторонняя микрофтальмия является следствием перенесенного воспалительного заболевания глаз при внутриутробных и постнатальных инфекциях. Отсроченная микрофтальмия, отчетливо замечаемая к годовалому возрасту, возникает у ослепших недоношенных детей с ретинопатией.

Катаракта встречается при внутриутробных инфекциях с поражением глаз, например при краснухе и токсоплазмозе. Также катаракта может свидетельствовать о болезнях обмена (галактоземии).

У слепых детей зрачок вместо черного и блестящего становится сероватым. Для этих детей, особенно теряющих зрение постнатально, характерно появление патологической двигательной активности глаз – нистагм, симптом плавающих глазных яблок и др.

Детальное состояние сред глазного яблока и зрительного нерва оценивает офтальмолог. Обнаруженные при офтальмоскопии ирит и иридоциклит являются признаками внутриутробных инфекций.

Признаки повышенного внутричерепного давления, проявляющиеся изменениями на глазном дне (отек диска, расширение вен), у младенцев обнаруживаются редко, даже при прогрессирующих гидроцефалиях. Геморрагии, выявленные на глазном дне, часто сочетаются с субарахноидальными кровоизлияниями.

Важными сведениями, полученными при офтальмоскопии, являются характеристики диска зрительного нерва и кровоснабжающих сетчатку сосудов. Атрофия зрительного нерва – нередкая патология, приводящая к снижению зрения у детей с тяжелыми поражениями мозга (врожденная или отсроченная нисходящая атрофия). Недоразвитие (гипоплазия) зрительных нервов проявляется с рождения снижением зрения и выраженным нистагмом врожденного характера. Уточнить степень атрофии или гипоплазии зрительных нервов можно с помощью ультразвукового

Рис. 9.2. Глазной феномен периодического экзофтальма.

сканирования, компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

Спазм сосудов сетчатки может обнаруживаться в остром периоде у детей с тяжелыми гипоксически-ишемическими поражениями мозга.

У недоношенных детей при офтальмоскопии можно обнаружить признаки ретинопатии с нарушением кровоснабжения сетчатки и ее отслойки, развитием глаукомы и слепотой. При развитии глаукомы такие дети становятся очень беспокойными. Современные лечебные мероприятия иногда позволяют приостановить процесс отслойки сетчатки и частично сохранить зрение таким детям, однако по наружным полям оно, как правило, остается сниженным. У таких детей при возможности полного отведения глазных яблок имеется страбизм.

Обнаружение подвывиха хрусталика характерно для болезни Марфана.

III, IV, VI черепные глазодвигательные нервы оценивают по общепринятым правилам.

Обращают внимание на форму зрачка. Колобома – расщепление радужки, которое изменяет форму зрачка. Встречается наследственный вариант, а также колобома вследствие внутриутробных инфекций (токсоплазмоз).

Изменение формы зрачка, с формированием неправильного фестончатого или овального зрачка, встречается при позднем врожденном сифилисе. У новорожденных с врожденным тяжелым генерализованным сифилисом эти изменения с рождения не наблюдаются, но могут сформироваться на 2-м месяце жизни, проявляясь сначала анизокорией и сниженной реакцией зрачков на свет (элементы *синдрома Аргайла Робертсона*). Это отсроченное появление объясняется тем, что для формирования связи (даже нарушенной) между афферентной и эфферентной частью рефлекторной дуги необходимо время.

Синдром Бернара–Горнера может быть врожденным проявлением аномалий развития соответствующих сегментов спинного мозга, в этих случаях он проявляется с рождения (как правило, сочетается с пороками позвоночника и грудной клетки). Приобретенный синдром Бернара–Горнера – следствие родовых повреждений спинного мозга и симпатических волокон. В этом случае синдром появляется после 2-й недели жизни и позже, чаще он неполный и непостоянный (что характерно для любых вегетативных дисфункций).

Синдром Пурфюр дю Пти возможен как наследственный вариант, его элементы заметны с первых месяцев жизни. Часто у этих детей имеются и другие нарушения вегетативной нервной системы.

Врожденная эмбриональная *синкинезия Маркуса–Гуна* проявляется одно- или двусторонним экзофтальмом при сосании (в дальнейшем при еде). Степень выраженности экзофтальма различна, часто синкинезия носит наследственный характер.

Постоянный выраженный экзофтальм может свидетельствовать о высокой внутричерепной гипертензии. Также экзофтальм наблюдается у младенцев, получающих кортикостероиды. Существуют наследственно-конституциональные формы экзофтальма. Легкий экзофтальм наблюдается у маленьких детей с вегетативными дисфункциями и симпатикотонией.

Во всех случаях экзофтальма отмечается *симптом Грефе*: появление белой полоски склер при движении глазных яблок вниз или вверх (как бы «не хватает» век). Грефе заметил этот симптом у больных тиреотоксикозом, для которых характерен выраженный экзофтальм. Этот симптом часто упоминается в педиатрической литературе. Однако также под ним подразумевается периодически возникающий экзофтальм, как

глазной гиперкинез, с появлением белых полосок склер вверху и внизу. Ребенок как будто «удивляется», периодически расширяя глаза, с легким их выпучиванием (см. рис. 9.2). Данный феномен вряд ли можно расценивать как патологический. В первые месяцы жизни он больше отражает экстрапирамидный характер двигательной активности младенцев.

Симптом «заходящего солнца» проявляется выраженным закатыванием глаз вниз и к носу, когда радужки исчезают наполовину или полностью. Различают безусловный рефлекс новорожденных «заходящего солнца». Патологический симптом «заходящего солнца» возникает без провокаций на перемену положения тела и свидетельствует о высокой внутричерепной гипертензии (чаще при прогрессирующей гидроцефалии). Также устойчивый симптом «заходящего солнца» обнаруживается при гипербилирубинемии и может быть ранним признаком билирубиновой энцефалопатии.

Симптом Гертвига–Мажанди появляется у младенцев с окклюзионной гидроцефалией на уровне сильвиева водопровода.

Одностороннее нарушение функции двигательного ядра *V пары черепных нервов* нередко обнаруживается у новорожденных. Проявляется оно асимметрией нижней половины лица, непараллельным стоянием нижней и верхней челюстей, при этом возможны трудности во время кормления. Эти нарушения выявляются при визуализации верхней и нижней челюстей при открытом рте (рис. 9.3).

Оценка функций мимической мускулатуры, иннервируемой *VII парой черепных нервов*, проводится по общепринятой схеме. Однако поскольку ребенок не может выполнить определенных заданий, выявляющих нарушения функций мимических мышц, внимательно присматриваются к спонтанной мимике ребенка, функции мышц во время сна и плача.

Врожденная одно- или двусторонняя гипоплазия ядер лицевого нерва (симптом Мебиуса) проявляется непрогрессирующим парезом мимической мускулатуры.

При наследственной амиотрофии Верднига–Гофмана периферический парез мимической мускулатуры носит симметричный, прогрессирующий характер и возникает после наступления паралича конечностей (восходящий вариант).

VIII пара черепных нервов – преддверно-улитковый нерв. Возможные нарушения

Рис. 9.3. Асимметрия нижней части лица за счет периферического пареза жевательной и височной мышц справа (а); при открытом рте видно непараллельное стояние челюстей, опущена нижняя челюсть справа (б).

вестибулярных функций выявляются при оценке позных рефлексов и слуха.

Для выявления снижения слуха используется кохлео-пальпебральный рефлекс, проявляющийся морганием при громком звуке. Методика вызванных слуховых потенциалов позволяет оценить степень снижения слуха и возможный уровень поражения слухового анализатора.

Нейросенсорная тугоухость может возникать у детей с билирубиновой энцефалопатией, нейроинфекциями, при тяжелых гипоксически-ишемических энцефалопатиях. Снижение слуха возможно при ишемических нарушениях в вертебробазилярном бассейне, кровоснабжающем периферическую часть слухового анализатора.

Нарушения *XI пары черепных нервов* у новорожденных и детей раннего возраста проявляются фиксацией шеи и головы (кривошеей).

Псевдобульбарные и бульбарные нарушения возникают при дисфункциях *IX–X–XII пар черепных нервов* и могут рано проявляться прежде всего нарушением глотания, что затрудняет самостоятельное вскармливание. Неврологическими причинами стридора, срыгиваний, дискинезий желудочно-кишечного тракта и дыхательных путей, микроаспираций у младенцев являются бульбарные и псевдобульбарные нарушения.

Дети с бульбарными и псевдобульбарными нарушениями должны находиться под пристальным наблюдением персонала, так как попадание пищи в дыхательные пути, выливание и срыгивания ее через нос могут приводить к аспирации. В более

Рис. 9.4. Физиологическая флексорная («эмбриональная») поза новорожденного.

позднем возрасте такие дети страдают р чевыми нарушениями. Прежде всего, у затруднено звукопроизношение, наруш фонация, часто самостоятельная речь является позже. У детей с псевдобульб ными нарушениями нередко встречае заикание.

Оценку функции *XII пары черепных н вов* проводят по общепринятой в невро гии схеме. Отмечается некоторая визуа ная разница девиации языка у взросл и младенцев. Девиацию языка у младен легче всего выявить при плаче. При выс вывании языка в момент эмоциональн реакций у них наблюдается отклонен языка всей массой (а не кончиком, у взрослых), с некоторой тенденцией к п вороту вокруг горизонтальной лини при этом один край языка приподнимае ся, а другой – опускается.

ОЦЕНКА ДВИГАТЕЛЬНОЙ СФЕРЫ

При оценке двигательной сферы анализируется мышечный тонус, преимущественная поза конечностей, объем активных и пассивных движений, рефлекторная сфера (безусловные, позные, глубокие, поверхностные рефлексы), характер движений. В процессе наблюдения за ребенком оцениваются возрастные двигательные навыки.

Новорожденный доношенный ребенок и младенец первых месяцев жизни удерживает преимущественно флексорную позу конечностей (рис. 9.4).

Однако у здорового младенца обязательным является наличие полного объема активных симметричных движений в конечностях. Фиксированная «замершая» флексорная поза не является нормой и отражает спастичность мышц конечностей.

Для детей первых месяцев жизни обычным является характерное положение I пальца кисти, с приведением его к ладони (см. рис. 9.5). Если эта установка пальцев симметрична и возможен полный объем движений пальцев с раскрытием кисти, то данное положение не является патологией. Нами было показано, что при нормальном состоянии головного мозга уже в 2-недельном возрасте при использовании краниальной методики мануальной терапии у новорожденного удается вызывать полное раскрытие пальцев кисти и приведение

Рис. 9.5. Картина Рогира Ван дер Вейдена (XV в.), на которой изображена мадонна с младенцем. Художник запечатлел двигательную активность младенца со своеобразной установкой пальцев кистей и стоп.

Рис. 9.6. Краниальная техника мягкой мануальной терапии у 2-недельного младенца. Физиологически спастичная левая кисть раскрылась, а левая нога совершает сгибание в тазобедренном и коленном суставах (мануальный феномен здорового мозга, по А.А.Скоромцу и А.П.Скоромец).

Рис. 9.7. Положительная проба на приведение большого пальца у ребенка с верхним вялым парапарезом.

гомо- или контралатеральной ноги к животу (шаговое движение ногой). Этот «мануальный феномен здорового мозга» нами был выявлен в 2001 г. (рис. 9.6).

В учебниках по неврологии начала XX в. поза с прижатым к ладони I пальцем была названа *инфантильной*. Было замечено, что взрослые люди при различных патологических состояниях головного мозга могут возвращаться к этой позе, например во время эпилептического припадка.

При спастическом дистальном парезе мышц руки (церебральный лингво-фациобрахиальный вариант) фиксированное положение первых двух пальцев удерживается все время, ребенок не раскрывает кисть полностью. Часто при этом обнаруживается устойчивое отведение V пальца кисти. Особенно ярко эти патологические установки проявляются при попытках целенаправленного взятия предметов в более старшем возрасте.

Физиологическая спастичность мышц у новорожденных обусловливает определенный объем пассивных движений в суставах, который со временем увеличивается. Особенно отчетливо это видно при оценке тонуса приводящих мышц бедер, оценивая угол разведения ног в тазобедренных суставах.

У детей при уменьшении общей двигательной активности, наличии патологических поз и установок конечностей или при подозрении на гипотиреоз полезно проводить *пробы на выявление мышечной гипотонии*.

Проба на приведение большого пальца (рис. 9.7) считается положительной при возможности свободного приведения боль-

Рис. 9.8. Проба «шарфа» для обеих ручек положительная у ребенка с верхним вялым парапарезом.

шого пальца к предплечью. Отражает гипотонию мышц кисти.

Проба «шарфа» заключается в попытке «окутать» ребенка его собственной рукой или руками (рис. 9.8). Отражает снижение тонуса мышц верхней конечности, преимущественно в проксимальном отделе.

Проба «проваливающихся» надплечий (рис. 9.9). Является положительной при гипотонии мышц плечевого пояса.

Симптом «крыловидной лопатки» положителен при диффузной мышечной гипотонии и парезе миотома C_{IV}.

Проба на дорсофлексию стопы выявляет гипотонию мышц стопы (рис. 9.10). Считается положительной и у новорожденных при отсутствии ощущения сопротивления мышц стопы.

Проба на вентральную поддержку (рис. 9.11). Врач на своей руке приподнимает лежащего на животе ребенка. При этом наблюдается провисание одной, двух или всех конечностей с мышечной гипотонией. При диффузной мышечной гипотонии кроме конечностей провисает и туловище.

Проба «складного ножа» заключается в свободном приведении нижних конечностей к голове. Положительна она при диффузной гипотонии мышц, а также при снижении их тонуса только в ногах.

Тест на рекурвацию в крупных суставах выявляет повышенный объем движений в них. Наблюдается при мышечной гипотонии в конечностях, часто при исследовании возникает ощущение щелчка (лопаются пузырьки воздуха внутри суставной капсулы).

Анализ позы ребенка с гипотонией мышц выявляет «раскрытые позы» в конечностях (рис. 9.12), с легкой флексией со сгибанием в коленных и локтевых суставах. Для нижних конечностей такая установка получила название «позы лягушки».

Рис. 9.9. Положительная проба «проваливающихся» надплечий у ребенка с верхним вялым парапарезом.

При атонии мышц утрачивается соотношение между агонистами и антагонистами, конечности лежат вытянутыми вдоль туловища, исчезает легкое флексорное положение рук и ног.

Спонтанная двигательная активность у младенцев носит экстрапирамидный характер. Представлена она преимущественно быстрыми движениями типа хореоформных гиперкинезов. Периодически возникают медленные червеобразные атетоидные гиперкинезы с вытягиваниями тела и конечностей, характерными движениями пальцев (в стопах по типу спонтанного феномена Бабинского). У недоношенных детей больше выражен атетоидный компонент гиперкинезов. При плаче у новорожденных возникают кратковременные дистонические атаки с вытягиванием конечностей и запрокидыванием головы назад (рис. 9.13).

Рис. 9.10. Проба на дорсофлексию стопы для выявления снижения тонуса мышц задней группы голени и стопы.

Рис. 9.11. Проба на вентральную поддержку. Выявляется провисание конечностей у ребенка с диффузной мышечной гипотонией.

Рис. 9.12. «Раскрытая поза» конечностей с умеренным сгибанием в локтевых и коленных суставах у ребенка с болезнью Дауна.

Рис. 9.13. Пароксизм дистонии у здорового новорожденного.

Среднечастотный локальный тремор конечностей или подбородка экстрапирамидного характера является нормальной двигательной активностью у детей первых месяцев жизни. Кроме того, двигательная активность новорожденных обусловлена наличием сегментарных спинальных автоматизмов, познотонических и флексорных рефлексов. Однако эти движения больше провоцируются осмотром и менее характерны для спонтанной двигательной активности.

Первые целенаправленные или произвольные движения появляются около 4-го месяца жизни и свидетельствуют о состоявшейся миелинизации аксонов пирамидных нейронов. Вначале это рассматривание ребенком собственных рук, затем целенаправленное схватывание предметов. Постепенно все больше становится произвольных движений, обеспечиваемых пирамидной системой. Экстрапирамидная система «подчиняется» пирамидной, основной ее функцией становится «подготовка» мышц к движению, регуляция мышечного тонуса. Однако практически весь период детства экстрапирамидные влияния на двигательную сферу остаются значимыми. Проявляются они в первую очередь повышенной общей двигательной активностью (днем и во сне), выраженным двигательным компонентом при эмоциональных реакциях. Гораздо чаще чем у взрослых, у детей при различных по этиологии патологических, функциональных и органических состояниях головного мозга появляются гиперкинезы.

Патологической двигательной активностью у младенцев можно считать насильст-

Рис. 9.14. Вызывание глубокого рефлекса пальцем врача (а) и неврологическим молоточком (б). Удар молоточком врач наносит по своему пальцу, фиксирующему место удара.

венные мышечные сокращения – судороги. При парциальном характере судорог у младенцев морфологический очаг и зона, потенцирующая патологическую биоэлектрическую активность, совпадают. Также к патологической двигательной активности у младенцев относятся отдельные варианты *гиперкинезов*: хореоатетоз во втором полугодии жизни, частые с насильственным элементом дистонические атаки, выраженные атетоидные гиперкинезы с фиксацией патологических поз (в любом возрасте), стойкий тремор покоя по геми- или монотипу, мелкочастотный тремор в спастичных и скованных конечностях. Выраженные экстрапирамидные расстройства приводят к нарушениям регуляции тонуса мышц (ригидности, гипотонии и др.), неготовности их к произвольным движениям. Ребенок с выраженной патологией экстрапирамидной системы не овладевает возрастными моторными навыками; эти нарушения можно назвать «экстрапирамидным парезом».

Для того чтобы ребенок своевременно овладел всеми необходимыми моторными навыками, кроме нормального функционирования пирамидной и экстрапирамидной систем, необходимо полноценное *развитие психики* с активной познавательной мотивацией к движению. Недаром пирамидная система называется еще системой произвольных движений, т.е. осуществляющей движения «по воле» человека. У детей с нарушениями интеллекта и недостаточной познавательной мотивацией всегда отмечается более значимая задержка формирования моторных навыков, гиподинамия. Часто для удовлетворения потребности в движении им достаточно стереотипно повторяющихся действий (раскачиваний, перебирания руками и др.).

Изучая двигательную сферу младенцев, обязательно оценивают *глубокие рефлексы*. В силу ряда причин глубокие рефлексы у детей 1-го года жизни в норме оживлены. Вероятно, такое физиологическое повышение глубоких рефлексов обусловлено прежде всего высокими миотатическими рефлексами, недостаточностью нисходящих церебральных тормозных влияний на сегментарный аппарат спинного мозга, незаконченной миелинизацией пирамидной системы, незавершенностью процессов дифференциации нейронов и межнейрональных связей. Учитывая все эти особенности развивающегося мозга ребенка, справедлив термин «физиологическая пирамидная недостаточность».

Вызвать глубокие рефлексы у младенцев можно неврологическим молоточком, а также пальцем исследователя (рис. 9.14).

Патологически повышенными глубокими рефлексами считаются рефлексы с клонусами, со значимым расширением зон их вызывания, перекрестные рефлексы с одной конечности на другую.

Особое клиническое значение имеют асимметрия рефлексов, анизорефлексия по оси тела, снижение и выпадение рефлексов.

Целесообразно соотносить в ходе исследования неврологического статуса глубокие, безусловные и поверхностные рефлексы между собой.

Выявляя наличие *патологических пирамидных стопных рефлексов*, заметим, что диагностическую значимость у младенцев они имеют лишь при сочетании с другими признаками поражения центрального мотонейрона. Практически у всех младенцев выявляется феномен Бабинского (именно активно выявляется, а не анализируется спонтанная установка пальцев стопы во время движений). Чаще всего феномен Бабинского проявляется как веерообразная установка пальцев стопы, но возможна экстензия первого пальца или отведение пятого. По данным большинства исследователей, феномен Бабинского у здоровых детей может определяться до 2 лет (что совпадает с завершением процессов миелинизации). Отметим, что более отчетливо он вызывается у спящих детей. Отсутствие феномена Бабинского наблюдается у новорожденных с вялым парезом стоп.

Клинически значимо обнаружение асимметричного знака Бабинского, а также расширение зоны вызывания этого рефлекса, что характерно для поражения центрального мотонейрона в пределах спинного мозга. При этом появляются и другие положительные патологические пирамидные стопные знаки – Оппенгейма, Шефера, Гордона, Чеддока, Гроссмана, которые практически никогда не обнаруживаются в этом возрасте в норме.

Рефлекс Россолимо всегда обнаруживается у младенцев, исчезает вместе с угасанием нижнего хватательного рефлекса. Отсутствует у детей с вялым парезом стоп.

Диагностическую ценность для выявления центральных парезов в верхних конечностях у малышей имеет патологический рефлекс Россолимо–Вендеровича.

При неврологическом осмотре младенцев необходимо определять наличие *брюшных рефлексов*, которые у здоровых детей хорошо выражены, как и все другие спинальные рефлексы. Изменения брюшных рефлексов у младенцев при различных патологических состояниях нуждаются в дальнейшем изучении.

Осуществляя неврологическое наблюдение за детьми с различными вариантами поражения центрального и периферического двигательного нейрона, можно заметить, что патологические установки конечностей у них часто очень похожи. Это пронаторные, сгибательные патологические позы и установки с приведением конечностей к туловищу. Стойкие патологические установки в паретичных конечностях постепенно фиксируются, что приводит к образованию контрактур. При вялых и смешанных парезах, вызванных патологией спинного мозга, корешков и нервов, появление контрактур можно наблюдать во втором полугодии жизни, при центральных парезах несколько позже – после 2–3-го года жизни. Это не относится к антенатальным повреждениям с аналогичными двигательными нарушениями, когда контрактуры обнаруживаются с рождения.

Некоторое сходство патологических установок конечностей при разных двигательных расстройствах объясняется наличием мышц с преимущественно тоническими и фазическими волокнами и влияниями гравитации.

Для выявления некоторых двигательных расстройств (нарушений тонуса, координации, контроля за движениями и др.) необходим *неврологический мониторинг за формированием возрастных моторных навыков*, например способности самостоятельно сидеть. Так, здоровый ребенок в возрасте 4 мес. при присаживании склоняется вперед, не может еще удержать спину, при этом вершина кифоза позвоночника приходится на III поясничный позвонок (см. рис. 9.15, а). Начиная с 6–7 мес. посаженный ребенок устойчиво сидит самостоятельно и хорошо удерживает спину, вершина кифоза позвоночника перемещается на V поясничный позвонок (см. рис. 9.15, б). При недостаточности функции мозжечка дети второго полугодия жизни в положении сидя падают, резко отбрасывают туловище назад (см. рис. 9.15, в). При спастическом тетра- и нижнем парапарезе посаженный ребенок склоняется к ногам, скованность в ногах при этом несколько нарастает (см. рис. 9.15, г). У ребенка с экстрапирамидными нарушениями, проявляющимися мышечной гипотонией и гиперкинезами, способность самостоятельно сидеть появляется поздно. Долгое время он сидит неустойчиво, склоняясь вперед и в стороны, что провоцируется не только нарушениями тонуса, но и гиперкинезами (см. рис. 9.15, д).

Анализируя особенности перераспределения мышечного тонуса в мышцах ног

Рис. 9.15. Возрастные двигательные навыки на примере сидения: а – здоровый 4-месячный ребенок (спину не удерживает и наклоняется вперед); б – здоровый 7-месячный ребенок сидит самостоятельно; в – ребенок с гипоплазией мозжечка (вследствие внутриутробной инфекции) падает назад; г – годовалый ребенок со спастическим тетрапарезом в положении сидя (склоняется вперед); д – полуторагодовалый ребенок с экстрапирамидными расстройствами в положении сидя (видна патологическая установка кистей и стоп).

Рис. 9.16. Варусное положение стоп при травматической миелопатии у 2-месячного ребенка (а), сохраняющееся при рефлексе автоматической ходьбы (б).

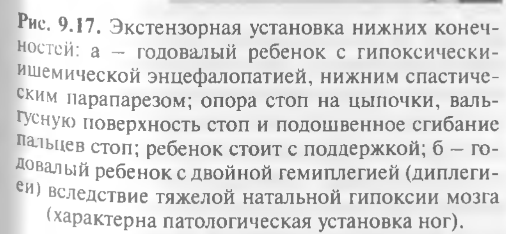


Рис. 9.17. Экстензорная установка нижних конечностей: а – годовалый ребенок с гипоксически-ишемической энцефалопатией, нижним спастическим парапарезом; опора стоп на цыпочки, вальгусную поверхность стоп и подошвенное сгибание пальцев стоп; ребенок стоит с поддержкой; б – годовалый ребенок с двойной гемиплегией (диплегии) вследствие тяжелой натальной гипоксии мозга (характерна патологическая установка ног).

при различных вариантах двигательных расстройств, можно выделить некоторые закономерности. Так, при поражении центрального нейрона в пределах спинного мозга характерно повышение мышечного тонуса с положением «тройного сгибания» конечностей и варусным положением стоп и опорой преимущественно на передний свод стопы (рис. 9.16).

При поражении центрального мотонейрона в пределах головного мозга характерна экстензорная установка нижних конечностей с опорой на эквиновальгусную поверхность стоп, часто с подошвенной установкой пальцев (рис. 9.17).

При поражении периферического мотонейрона опора приходится на вальгусную поверхность стоп. Стопа становится распластанной, плоской (см. рис. 9.18).

Для выявления степени спастичности мышц дистальных отделов ног полезно про-

Рис. 9.18. Выраженные атрофии мышц нижних конечностей у 3-летнего ребенка (вялый нижний парапарез вследствие натальной ишемии сегментов поясничного утолщения), плоскостопие и вальгусная установка стоп.

Рис. 9.19. Тесты на тыльную флексию стопы: а – спастичную стопу невозможно привести к голени; б – стопа приводится к голени только при согнутой ноге в коленном и тазобедренном суставах.

ведение тестов на тыльную флексию стопы в различных положениях ребенка (лежа, стоя). Для раннего выявления контрактур рекомендуется проведение *пробы, использующей реципрокную иннервацию и взаимодействие между антагонистами*. Так, у ребенка со спастичностью стоп без контрактур, нельзя привести тыл стопы к голени в положении стоя или лежа (рис. 9.19, а).

Однако при согнутой в тазобедренном и коленном суставах ноге тыл стопы приводится к голени (рис. 9.19, б). При наличии контрактур в последнем положении ноги дорсифлексия несколько облегчается, но полностью невозможна.

РЕФЛЕКСЫ НОВОРОЖДЕННЫХ

Изучение врожденных рефлексов является обязательной частью не только неврологического, но и педиатрического осмотра. Безусловные рефлексы, как и любые другие, имеют определенные рефлекторные дуги, поэтому могут использоваться в постановке топического неврологического диагноза.

Патологические нарушения рефлекторного ответа могут проявляться его экзальтацией (оживлением), изменением ответной реакции, снижением или отсутствием ответа на вызывание рефлекса. Усиление рефлекса свидетельствует об отсутствии адекватных тормозных надсегментарных влияний. Снижение или отсутствие рефлекса свидетельствует о патологии самой рефлекторной дуги. При этом речь идет как о временном ее нефункционировании при обратимых процессах, так и об анатомическом перерыве. Для уточнения характера процесса большое значение имеет динамическое наблюдение. Снижение или быстрое истощение рефлекса наблюдается также при мышечной гипотонии различного генеза.

Интересно, что многие безусловные рефлексы были обнаружены сначала у взрослых людей с заболеваниями нервной системы, а спустя годы были вновь «открыты» у младенцев, поэтому многие рефлексы имеют несколько названий. Некоторые безусловные рефлексы не угасают с возрастом полностью, а усложняются и являются основой формирования новых условных рефлексов, двигательных и других навыков.

Рефлексы орального автоматизма

Поисковый (искательный) рефлекс описал у младенцев Куссмауль. Вызывается поглаживанием в области угла рта. В ответ на

это отмечаются открывание рта, сосательные движения губ и языка, поворот головы в сторону раздражителя.

Оппенгейм заметил подобный феномен, часто сочетающийся с глотательными движениями у взрослых при псевдобульбарном параличе. Его называют *ротовым рефлексом Оппенгейма*, или *симптомом еды*.

Сосательный рефлекс вызывается при помещении пальца или соски в рот ребенка. Младенец производит сосательные движения, часто сопровождающиеся покачиванием головы. При исследовании новорожденных целесообразно разделять сосательный и глотательный рефлексы, так как дуги этих рефлексов различны. В норме на несколько сосательных движений возникает одно глотательное.

Хоботковый рефлекс Бехтерева: при постукивании молоточком вокруг губ происходит их выпячивание «трубочкой». Такие же движения возникают при постукивании по губам – *губной симптом Вюрпа*, а также в области угла рта или по верхней губе – *ротовой феномен Эшериха*. Хоботковые движения губ наблюдаются и при постукивании над переносицей – *назолабиальный рефлекс Аствацатурова*.

Перечисленные выше рефлексы относятся к жизнеобеспечивающим (рефлексы поиска еды). Их рефлекторные дуги начинаются от рецепторов поверхностной чувствительности V пары черепных нервов. Уровень их замыкания – ствол мозга, где происходит передача афферентного импульса на нейроны соответствующих двигательных ядер черепных нервов. Так, для хоботкового рефлекса и его аналогов – это ядра VII пары черепных нервов. Для сосательного и поискового рефлексов уровень замыкания – двигательные ядра V, VII, IX, X, XI, XII пар черепных нервов, которые являются эфферентной частью рефлекторной дуги. Эти рефлексы формируются на ранних сроках антенатального периода развития нервной системы. Поэтому они весьма устойчивы при различных патологических состояниях, а в норме определяются даже у глубоко недоношенных детей. Замечено, что более отчетливо они выражены у голодных младенцев. Угасают эти рефлексы между 2-м и 4-м месяцами жизни, однако во сне могут сохраняться до 7–8 мес.

Клиническое значение имеют асимметрично вызывающиеся и сниженные или отсутствующие рефлексы. Это свидетельствует об одно- или двустороннем повреждении любого участка рефлекторной дуги, чаще эфферентной ее части.

Неугасание в срок этих рефлексов, их оживление свидетельствуют об отставании формирования тормозных влияний корковых отделов пирамидной системы. Тогда эти физиологические для детей первых месяцев жизни рефлексы правильнее уже называть патологическими симптомами, наблюдающимися при псевдобульбарном парезе.

Дистанс-оральный рефлекс Карчикяна – выпячивание губ в ответ на быстрое приближение ко рту любого предмета (неврологического молоточка, ложки), не прикасаясь к лицу.

Дистанс-ментальный рефлекс Бабкина вызывается так же, как упомянутый выше, однако наблюдается сокращение мышц подбородка. Рефлекторные дуги этих рефлексов орального автоматизма аналогичны описанным выше, однако афферентная часть начинается от зрительного анализатора. Угасают они несколько позже – к годовалому возрасту. Отчетливо выражены рефлексы при псевдобульбарном парезе.

Ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску–Радовичи – сокращение мышц подбородка в ответ на штриховое раздражение ладонной поверхности кисти. Постоянно обнаруживается в первые месяцы жизни, затем угасает. Рефлекс имеет два уровня замыкания: ствол мозга и сегменты шейного утолщения. Отсутствие или снижение (одно– или двустороннее) этого рефлекса может быть связано с поражением соответствующих сегментов спинного мозга, корешков и нервов, за счет повреждения афферентной части рефлекторной дуги. Всегда он обнаруживается при псевдобульбарном парезе.

Сегментарные двигательные автоматизмы

Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина вызывается давлением на ладонь, что приводит к одновременному повороту головы в сторону раздражаемой руки, открыванию рта, сжиманию пальчиков ладони, наклону головы и сгибанию туловища.

Рис. 9.20. Верхний хватательный рефлекс.

Рис. 9.21. Нижний хватательный рефлекс.

Рефлекс имеет два уровня замыкания: ствол мозга (ядра V, VII, XI пар черепных нервов) и шейные сегменты спинного мозга. Рефлекс обнаруживается с рождения и угасает к 2–3 мес. жизни. Это один из самых устойчивых безусловных рефлексов, он быстро восстанавливается при патологических процессах. Клиническое значение имеет снижение рефлекса, особенно асимметричное, при повреждении любого отрезка рефлекторной дуги. Диссоциация рефлекторного ответа – сохранность оральной фазы и отсутствие хорошего сжатия пальчиков в кулак – свидетельствует о повреждении эфферентного участка дуги, начиная с шейного утолщения (двигательные нейроны и их аксоны), например, у новорожденных с акушерскими парезами. При такой диссоциации рефлекса надежд на восстановление больше, чем при одновременном снижении ротовой фазы рефлекса. В последнем случае речь идет об анатомическом перерыве дуги рефлекса (при акушерских парезах часто имеются отрывы корешков или травма нервов плечевого сплетения). Ладонно-ротовой рефлекс был вначале обнаружен у взрослых с различной патологией нервной системы.

Хватательный верхний рефлекс (рис. 9.20) получают в ответ на раздражение ладони. Ребенок сжимает пальцы кисти этой же ручки.

Уровень его замыкания – шейное утолщение спинного мозга (сегменты C_{VII}–Th_{II}), афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги обеспечиваются срединным нервом. Рефлекс рано формируется в антенатальном периоде, обнаруживается уже у плодов. Угасает к 2–3 мес. жизни, постепенно модифицируясь в целенаправленное схватывание к 4–5 мес. Клиническое значение имеет асимметричное снижение рефлекса при повреждении любого участка рефлекторной дуги. Быстро истощается хватательный рефлекс при любой мышечной гипотонии. При сохранности хватательного рефлекса после указанного выше возраста он расценивается как патологический симптом. Во «взрослой» неврологии известен как *симптом Янишевского*, или симптом автоматического схватывания предметов. Появляется при патологии лобной доли.

У новорожденных с тяжелым поражением головного мозга возможно отсутствие восстановления хватательного рефлекса в процессе лечения. Прогностически это неблагоприятный признак, как правило, у этих детей в дальнейшем плохо формируются мануальные навыки. При пальпации такой ладошки ощущается ее «ватная» мягкость; чтобы добиться попытки хватания, требуется усиленное надавливание на ладонь. Вероятно, у таких больных имеются и сенсорные нарушения.

При вызывании хватательного рефлекса на контралатеральной руке нередко наблюдается сжатие пальцев в кулак спастико-паретичной руки.

Хватательный нижний рефлекс Веркома заключается в тоническом хватательном сгибании пальцев стопы, возникающем при нажатии пальцем на переднюю часть подошвы. Ребенок при этом лежит на спине или находится в вертикальном положении (рис. 9.21).

Рис. 9.22. Защитный рефлекс: а – у здорового новорожденного; б – быстро истощаемое удерживание головы (при натальной патологии бульбоспинального перехода); в – отсутствие защитного рефлекса у 10-месячного ребенка с тяжелой гипоксически-ишемической энцефалопатией.

Уровень замыкания рефлекса – крестцовые сегменты спинного мозга. Афферентная и эфферентная часть дуги обеспечиваются n. tibialis. Угасает после 3 мес., может в норме обнаруживаться до 1 года. Снижение или отсутствие рефлекса наблюдается при вялом парезе стоп. Часто отмечается усиление рефлекса до степени спонтанного, что проявляется непостоянной подошвенной установкой пальцев стопы при стоянии. Однако возможно стояние и на полной стопе. Не всегда это служит свидетельством поражения пирамидного тракта. Нередко преимущественно подошвенное положение пальчиков стопы наблюдается при запаздывании формирования надсегментарных тормозных влияний пирамидной системы, например, у гипермоторных детей.

Постоянная подошвенная установка пальцев стопы, с их сгибательной контрактурой, имеется при глубоких вялых дистальных парезах (например, при врожденной амиотрофии Верднига–Гофмана, пороках развития спинного мозга). Однако хватательный рефлекс Веркома при этом отсутствует.

Рефлекс Робинзона вызывается аналогично хватательному, с последующим приподниманием ребенка за обе ручки. Уровень замыкания рефлекса – шейное утолщение спинного мозга. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги обеспечиваются всеми нервами верхней конечности. Угасает рефлекс к 3–4 мес. При анализе рефлекса целесообразно разграничивать, за счет каких отделов рук – проксимальных или дистальных – происходит его снижение. Феномен выскальзывания пальцев врача из кистей ребенка наблюдается при вялом и спастическом парезе мышц.

Если имеются признаки пареза проксимального отдела руки или снижение тонуса этих мышц, например, при миопатическом синдроме, то при хорошем хватании не удается удерживать ребенка при подтягивании за его ручки.

При повышении тонуса мышц проксимальных отделов рук при подтягивании ребенка руки остаются согнутыми и фиксированными к телу.

Защитный рефлекс (рис. 9.22, а) состоит в том, что уложенный на живот лицом вниз ребенок сейчас же поворачивает голову в сторону. Дуга защитного рефлекса замыкается в верхнешейных сегментах и стволе. Угасает рефлекс к 1–1,5 мес., точнее сказать, модифицируется в подъем и удержание головы. Рефлекс относится к жизнеобеспечивающим, так как при повороте головы освобождаются органы дыхания. Снижение или отсутствие этого рефлекса наблюдается

Рис. 9.23. Рефлекс Моро.

Рис. 9.24. Рефлекс опоры.

детей с вялым парезом грудино-ключич-сосцевидных мышц, как правило, у них определяется и симптом «падающей головы». Такое снижение защитного рефлекса встречается при натальной патологии бульбоспинального перехода. В дальнейшем такие дети не могут подолгу поднимать и удерживать голову, лежа на животе, беспокойно ведут себя в этом положении (см. 9.22, б).

Изменение рефлекса, когда ребенок «защищается» только в одну сторону, сохраняя фиксированное положение головы, наблюдается при кривошее, парезе взора. Отсутствие и долгое невосстановление рефлекса отмечаются при тяжелых поражениях головного мозга (см. 9.22, в). При этом чем быстрее восстанавливается рефлекс, тем лучше прогноз.

Рефлекс Моро (рис. 9.23) обнаруживается с рождения и угасает к 3–4 мес. Рефлекс имеет несколько уровней замыкания – шейное утолщение, верхнешейные сегменты спинного мозга и стволовые структуры (ядра VIII пары черепных нервов). Описаны различные способы вызывания этого рефлекса, однако ответная реакция от этого не зависит. Так, можно вызвать рефлекс, резко дернув за пеленку, на которой лежит ребенок (афферентная дуга обеспечивается вестибулярным анализатором), или внезапно отпустить руки ребенка при их разведении (афферентная дуга при этом обеспечивается нервами верхней конечности). Один из способов вызывания рефлекса – это устранение руки обследуемого из-под головы ребенка, что приводит к падению головы на 10–15° вниз и назад (афферентная дуга обеспечивается также вестибулярным анализатором).

При любом из этих способов наблюдаются разгибание туловища, разгибание и отведение рук с последующим их сгибанием и приведением. Рефлекс Моро относится к старт-рефлексам.

Экзальтация рефлекса, его неугасание в срок свидетельствуют о недостаточном формировании надсегментарного контроля при патологических процессах в головном мозге. Часто у этих больных имеется расширение зон вызывания рефлекса Моро: он появляется при звуковых раздражителях и при прикосновении к телу (характерно для гиперестезии). В этих случаях ответная реакция сопровождается выраженным тремором ручек, отчетливым тоническим напряжением.

Снижение рефлекса, особенно асимметричное, характерно для вялого пареза руки, при этом снижена и двигательная активность конечности. Снижение рефлекса

можно наблюдать также при травмах и остеомиелитах верхней конечности, при этом ребенок удерживает анталгическую позу, отмечается болевая реакция при пальпации руки.

Рефлекс опоры, или реакция выпрямления (рис. 9.24). Если взять новорожденного под мышки и поставить на горизонтальную или вертикальную поверхность, то он плотно всей стопой упирается на опору. Затем разгибает ноги, туловище и запрокидывает голову несколько назад. При этом у исследователя возникает отчетливое ощущение «распрямляющейся пружины».

Основной уровень замыкания рефлекса – поясничное утолщение. Для туловищной выпрямительной реакции это еще грудные и шейные сегменты спинного мозга. Нужно заметить, что для осуществления рефлекса опоры необходим адекватный надсегментарный контроль пирамидной системы. Поэтому вряд ли рефлекс опоры можно относить только к сегментарным спинальным автоматизмам. Угасает рефлекс к 2 мес. жизни. Однако правильнее говорить об угасании феномена «распрямляющейся пружины». Собственно опора на стопу остается и служит основой для формирования самостоятельной ходьбы.

Снижение и исчезновение рефлекса опоры наблюдается при вялых и спастических парезах мышц ног. При поражении центрального двигательного нейрона в пределах больших полушарий мозга опора происходит на передний свод стопы, часто положение стопы эквиновальгусное. Ноги выпрямлены (экстензорная спастичность), при вызывании рефлекса возникает ощущение опоры «на палку». Выражено напряжение туловища и запрокидывание головы кзади (см. рис. 9.17, б).

При поражении центрального мотонейрона в пределах ствола и спинного мозга опора осуществляется на варусную поверхность стопы и ее передний свод. Ноги сохраняют согнутое в коленных суставах положение, не выпрямляются (см. рис. 9.17, а, б).

В случаях страдания центрального двигательного нейрона, независимо от уровня поражения, рефлексы шаговый и ползания расторможены, однако рефлекса опоры нет. В тяжелых случаях наблюдается «опора» с перекрестом ног.

При анализе рефлекса опоры целесообразно выделять, за счет каких отделов конечностей (проксимальных или дистальных) он снижается. Если у ребенка есть болевая афферентная импульсация (травма ноги, остеомиелит, травма периферических нервов), то при вызывании рефлекса возникает анталгическая поза. Ребенок поджимает ногу, не становится на нее, плачет при попытке вызвать опору на ногу.

Рефлекс автоматической ходьбы вызывается так же, как рефлекс опоры, однако должен появиться после легкого наклона ребенка вперед. Уровень его замыкания – поясничное утолщение. Афферентная и эфферентная части дуги рефлекса обеспечиваются нервами нижней конечности.

Угасает рефлекс к 2–3 мес. жизни. У детей, с которыми занимаются плаванием и гимнастикой, поддерживая таким образом рефлексы автоматической ходьбы и Бауэра, их угасание происходит несколько позже.

Клиническое значение имеет снижение рефлекса, особенно асимметричное, появляется оно при вялых парезах. Снижается и быстро истощается рефлекс при любой мышечной гипотонии.

При поражениях центрального мотонейрона на любом уровне происходит повышение рефлекса автоматической ходьбы. Он появляется спонтанно, когда ребенка удерживают над опорой или когда он лежит на спине (движения, напоминающие потирание конечностей). Изменяется нормальная установка стопы при шаге, о чем было сказано при анализе рефлекса опоры.

Отметим также, что при плаче здоровый ребенок может давать шаговый рефлекс и рефлекс опоры с элементами перекреста за счет повышения тонуса в аддукторах бедер. В спокойном состоянии шаговый рефлекс не изменен. Такие изменения не расцениваются как патологические.

Рефлекс ползания Бауэра вызывается в положении ребенка на животе. Врач устанавливает свою руку к подошвам стоп, в ответ на это ребенок производит движения ползания. Уровень замыкания и рефлекторная дуга одинаковы с рефлексом автоматической ходьбы. Угасает он несколько позже, к 3–4 мес. Снижение этого рефлекса наблюдается при вялых парезах ног. При поражениях центрального мотонейрона

рефлекс Бауэра усиливается до спонтанного ползания, не угасает вовремя.

Рефлекс Переза вызывают следующим образом. Ребенка укладывают на живот, исследующий проводит пальцем по позвоночнику от копчика до шеи. В ответ ребенок издает резкий крик, выгибает позвоночник, двигает руками и ногами, приподнимает таз, поднимает голову с легким ее запрокидыванием. Рефлекторная дуга замыкается на всех сегментах спинного мозга. Угасает рефлекс к 3 мес.

При повреждении шейных сегментов спинного мозга наблюдается декапитированный рефлекс, т.е. отсутствует поднимание и разгибание головы (по А.Ю.Ратнеру).

Рефлекс Галанта. Суть рефлекса заключается в том, что при раздражении кожи спины вдоль позвоночника новорожденный изгибает туловище дугой, открытой в сторону раздражителя. Уровень его замыкания, рефлекторная дуга и время угасания совпадают с рефлексом Переза. Снижение рефлекса наблюдают при поражениях спинного мозга.

Рефлекс отдергивания, или *рефлекс укорочения ноги.* Относится к защитным рефлексам. Вызывается при уколе подошвы иглой. При этом происходит одновременное сгибание бедра, колена и стопы. Замыкается он на уровне поясничных и крестцовых сегментов спинного мозга. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги обеспечиваются нервами нижней конечности.

Снижение рефлекса отмечается при вялых парезах ног, нарушениях восприятия болевой чувствительности.

Перекрестный рефлекс экстензоров вызывается следующим образом: одну ногу пассивно разгибают и в области ее подошвы наносят укол — в ответ происходит разгибание и легкое приведение ноги. Дуга рефлекса замыкается на уровне поясничного утолщения. Исчезает рефлекс в 4–7 мес. Снижается рефлекс при поражениях поясничного утолщения.

Глазные безусловные рефлексы

Рефлекс Вилли, или *симптом «заходящего солнца».* Выявляется у новорожденных в первые недели жизни. При смене положения ребенка из горизонтального в вертикальное происходит кратковременное опускание глазных яблок вниз и к носу. Клиническое значение придается спонтанно возникающему симптому «заходящего солнца».

Рефлекс Пейпера заключается в сужении зрачков, мигании, повороте головы и глаз к источнику света. Также возникает при внезапном освещении глаз ребенка. Устойчивый рефлекс, всегда определяется у здоровых младенцев первых месяцев жизни.

Рефлекс угрозы Гилула проявляется смыканием век при приближении любого предмета к глазам. Сохраняется в течение всей жизни.

Рефлекс открывания глаз. При переводе новорожденного из горизонтального положения в вертикальное он открывает глаза.

Рефлексы положения (надсегментарные и познотонические автоматизмы)

Рефлексы этой группы контролируются вестибулярными центрами статики и координации движений, которые расположены в продолговатом и среднем мозге. Афферентные импульсы поступают с рецепторов отолитового аппарата, полукружных каналов, мышц шеи, конечностей и туловища.

Основной физиологический смысл этих рефлексов — контроль положения головы в пространстве и по отношению к туловищу. В норме тонус балансирует так, что голова находится на одной линии с туловищем по аксиальной оси.

Кроме собственно надсегментарных позных автоматизмов, к этой группе рефлексов у детей первых месяцев жизни относят и местные сегментарные статические реакции. Это рефлекс на растяжение (миотатический) и позитивное подавление действия. В их реализации участвует сегментарный аппарат спинного мозга.

Надсегментарные и сегментарные познотонические автоматизмы, возникающие еще внутриутробно и обнаруживаемые у новорожденных, относятся к примитивным. Однако они являются предшественниками формирования более сложных позных рефлексов, возникающих по мере развития двигательной сферы, в конечном счете предопределяя переход ребенка из горизонтального положения в вертикальное и развитие его антигравитационных механизмов.

Благодаря примитивным позным рефлексам происходит перераспределение мышечного тонуса в конечностях в зависимости от положения головы, что приводит к определенной двигательной активности еще во внутриутробном периоде. Во время родов примитивные позные рефлексы способствуют оптимальному прохождению ребенка через родовые пути.

Факт зависимости мышечного тонуса от положения головы нужно учитывать при обследовании младенца и фиксировать голову ребенка в среднем положении для снятия этих влияний.

Рис. 9.25. Проба на вентральную поддержку.

Примитивные сегментарные позные рефлексы

Рефлекс на растяжение, или *миотатический рефлекс.* Нормальным для новорожденного является усиление миотатического рефлекса, что приводит к повышению глубоких рефлексов и является физиологичным для этого возраста.

Повышение рефлекса на растяжение особенно выражено во флексорах и задней шейной мускулатуре. Это необходимо для создания эмбриональной, физиологически адекватной позы во внутриутробном периоде. Эту флексорную позу ребенок удерживает и в первые месяцы жизни. Сохранение такой позы отмечается в различных положениях ребенка, в том числе при проведении пробы на вентральную поддержку (рис. 9.25).

Врач держит ребенка на своей ладони, положив младенца на живот. Ребенок до 1,5–2 мес. сохраняет флексорную позу. Однако, если такая поза наблюдается у недоношенного новорожденного или после указанного срока, то это расценивается как патологический симптом. Наблюдается он при спастичности сгибательной группы мышц.

Флексорные рефлексы. Замечено, что при любой стимуляции конечностей в первые месяцы они стремятся занять флексорную установку. Это проявляется фиксацией больших пальцев кисти и стопы, сгибанием в локтевом, тазобедренном и коленном суставах.

Расторможенные миотатический и флексорные рефлексы подавляются с 4–5 мес. жизни. Флексорный рефлекс окончательно исчезает при стоянии и с развитием произвольных движений. Однако элементы флексорных рефлексов прослеживаются до 2 лет жизни. При недостаточном надсегментарном контроле они не угасают.

Рефлексы позитивного подавления действия. При вызывании растяжения мышц одной конечности возникает повышение тонуса мышц и флексорный рефлекс на противоположной конечности. К этим рефлексам относится описанный выше перекрестный рефлекс экстензоров, а также перекрестный рефлекс аддукторов. Последний вызывается при попытке разгибания и разведения бедра, при этом противоположная конечность стремится осуществить сгибание и приведение. После 3 мес. жизни эти рефлексы начинают угасать и исчезают к 7–8 мес. Клиническое значение придается сохранению этих рефлексов после указанного срока. В это время для их выявления применяются специальные пробы.

Проба на флексорную спастичность рук. Руки ребенка отводят, скрещивают на груди, поднимают вверх, располагая параллельно голове. При наличии флексорной спастичности ощущается отчетливое сопротивление этим движениям.

Проба на экстензорную спастичность ног. Врач захватывает ноги ребенка под коленками, поднимает вверх и быстро сгибает их к животу. При экстензорной спастичности отмечается сопротивление этому движению, происходит приведение ножек.

Проба на спазм приводящих мышц. Врач берет ребенка за разогнутые ноги в области бедер и быстрым движением разводит их в стороны. При повышении тонуса в приводящих мышцах бедер это сделать невозможно.

Проба на сгибание и разгибание головы и шеи. Ребенок лежит на спине, врач пытается согнуть его голову. При поражении центрального мотонейрона это сделать невозможно.

В положении ребенка на животе врач пытается разогнуть голову ребенка. При выраженном флексорном тонусе ощущается отчетливое сопротивление мышц шеи на разгибание.

Примитивные надсегментарные позные рефлексы

Лабиринтный тонический рефлекс (рис. 9.26). В положении на животе происходит нарастание флексорного тонуса в конечностях. Ребенок приводит конечности к туловищу, наблюдается приподнимание таза. Угасает рефлекс к 1–1,5 мес., не угасает при спастичности в нижних конечностях. Сохранность этого рефлекса является препятствием для поднимания и удержания головы.

Асимметричный шейный тонический рефлекс, или *рефлекс Магнуса–Клейна* (поза фехтовальщика, симптом Маринеску). Возникает при быстром повороте головы в сторону. Происходит перераспределение мышечного тонуса с разгибанием «лицевых» конечностей и сгибанием «затылочных» (рис. 9.27).

Впервые рефлекс был описан у взрослых, находящихся в коматозном состоянии. Выражен рефлекс у недоношенных детей и у младенцев с патологией головного мозга. У здоровых детей может выявляться непостоянно или только его элементы (например, перераспределение тонуса только в руке или ноге). Визуально диагностируемый рефлекс исчезает к 2 мес. жизни. Однако пальпаторно разницу тонуса в конечностях при повороте головы можно ощущать до 6 мес.

Шейный тонический рефлекс. Заключается в повышении мышечного тонуса в задней шейной мускулатуре (более выражен во сне или при плаче), что приводит к позе легкого запрокидывания головы назад. В этих случаях такая поза является физиологичной до 1,5–2 мес. жизни. При патологических процессах в головном мозге рефлекс растормаживается и становится выраженным, в том числе и в состоянии бодрствования. При тракции за ручки или в положении на животе голова толчкообразно запрокидывается назад (рис. 9.28). Растормаживание рефлекса является прогностически плохим признаком при двигательных нарушениях.

Выраженный шейный тонический рефлекс — постоянный патологический симптом позы децеребрации и декортикации.

Симметричный шейный тонический рефлекс. Является физиологическим для детей до 1,5–3 мес. Проявляется повышением флексорного мышечного тонуса при сгибании головы вперед и изменением тонуса с выпрямлением конечностей при ее запрокидывании назад. Часто уже в периоде новорожденности рефлекс выражен нечетливо. Более выражен он у недоношенных детей и при патологии головного мозга. Неугасание в срок, растормаживание симметричного шейного тонического реф-

Рис. 9.26. Лабиринтный тонический рефлекс.

Рис. 9.27. Асимметричный тонический рефлекс у 4-месячного ребенка.

лекса приводят к выраженной экстензии верхних конечностей в положении на животе при попытке поднять голову. Этот рефлекс не позволяет вытащить руку из-под туловища и опереться на нее.

Имеет значение неправильное перераспределение тонуса мышц, когда при сгибании головы вперед тонус в руках становится флексорным, а в ногах – экстензорным. Такая диссоциация свойственна детям с тяжелой патологией головного мозга.

Шейный тонический цепной рефлекс: при повороте головы ребенка в сторону вместе поворачиваются в эту же сторону туловище и конечности, происходит как бы поворот «блоком». Угасает, точнее модифицируется, рефлекс после 3 мес. жизни. При спастичности он остается в прежнем виде. Данный рефлекс очень важен в процессе родов. Его отсутствие при антенатальной патологии нервной системы может приводить к дополнительной травме плода во время родов.

Рис. 9.28. Запрокидывание головы кзади при пробе на тракцию за вытянутые руки (ребенок 10 месяцев с тяжелой натальной гипоксией мозга).

СУДОРОГИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Судороги – насильственные внезапные сокращения мышц, которые не могут быть прерваны осматривающим. Частота судорог и их эквивалентов в неонатальном периоде достаточно высока и достигает 15–16% у доношенных детей и 25% у недоношенных новорожденных, у детей до 2 лет – 4–5% (для сравнения, у взрослых 0,05–1%). Такая частота судорог в раннем детском возрасте указывает, прежде всего, на особенности функции нейронов развивающегося мозга и отчасти нейро-мышечной передачи. Судороги – это клинические проявления неспецифической аномальной реакции мозга, возникающей при различных преходящих и устойчивых патологических состояниях (метаболические нарушения, интоксикации, гипоксия и ишемия мозга, инфекции нервной системы, пороки развития мозга, внутричерепные кровоизлияния и др.). Все эти патологические состояния нарушают метаболизм нейронов, в результате чего изменяется их мембранный потенциал, накапливается гигантский постсинаптический потенциал с последующей гиперсинхронизацией группы нейронов и «выбросом» биоэлектрических разрядов, что клинически проявляется судорогами. На реализацию судороги расходуется большая часть энергетических ресурсов нейрона, вплоть до его гибели. В неонатальном и раннем детском возрасте повышенная частота судорожных состояний и бессудорожных эквивалентов обусловлена и особенностями нейромедиаторного обмена со смещением активности в сторону возбуждающих нейротрансмиттеров и «незрелостью» систем их ингибирования.

Некоторые метаболические нарушения, прежде всего, гипокальциемия и гипомагниемия, изменяют не столько метаболизм нейрона, сколько мышц, приводят к патологически повышенной их механической возбудимости и способствуют появлению судороги. При повышенной нервно-мышечной возбудимости клонические сокращения мышц возникают только в ответ на стимуляцию и при фиксировании конечности исчезают. Этим они отличаются от эпилептических судорог, которые начинаются спонтанно и сохраняются при фиксации конечности.

В практической работе очень важно определить, в какой степени повреждение головного мозга обусловливает наличие приступов судорог или бессудорожных эквива-

лентов (апноэ, потери сознания, вегетативно-висцеральные приступы, психомоторное возбуждение, вскрикивания).

Судороги являются признаками раздражения, а не выпадения функции соответствующих мотонейронов головного мозга. Поэтому они имеют и положительное прогностическое значение: например, при коматозных состояниях судороги свидетельствуют о сохранности нейронов мозга и возможности восстановления их функций.

По характеру мышечных сокращений выделяют клонические и тонические судороги. *Клонические судороги* – это следующие друг за другом короткие сокращения мышц, чередующиеся с их расслаблением. *Тонические судороги* проявляются кратковременным напряжением мышц, чаще с одновременным вытягиванием конечности. Клонические сокращения поперечно-полосатой мускулатуры указывают на ирритацию соответствующих корковых мотонейронов, а тонические судороги вызываются возбуждением мотонейронов подкорковых образований и ствола мозга.

Миоклонические судороги – быстрые ритмичные клонические сокращения группы мышц или отдельной мышцы (например, диафрагмы). При симметричном сокращении возможен значимый локомоторный компонент судорог – сгибание конечностей и туловища («складной нож», «кивки» и др.). Миоклонические судороги отражают вовлечение в патологический процесс оливы, зубчатого ядра и мозжечка.

Бессудорожные эквиваленты также имеют топическое значение: *апноэ* обусловлено нарушением функции нейронов дыхательного центра и мотонейронов дыхательной мускулатуры; приступы кратковременной *потери сознания и атонии* обусловлены дисфункцией нейронов ретикулярной формации, *вегетативно-висцеральные приступы* указывают на раздражение нейронов височной доли и гипоталамической зоны; вскрикивания и психомоторное возбуждение отражают ирритацию нейронов лимбико-ретикулярного комплекса. Бессудорожные эквиваленты могут быть как «в составе» судорожных приступов, так и развиваться самостоятельно.

Различают генерализованные и парциальные (фокальные, очаговые) судороги.

Простые парциальные моторные приступы связывают с избыточными локальными разрядами мотонейронов передней центральной извилины контралатерального судорогам полушария. По характеру мышечных сокращений это клонические судороги, они могут быть только в мышцах стопы или кисти, одного пальца или половины лица, в конечностях по гемитипу и т.п. Эти фокальные судороги могут быть с нарушениями сознания или без него, что зависит от локализации очага, генерирующего судорожную активность, и вовлечения ретикулярной формации ствола мозга. Апноэ и вегетативные нарушения для простых парциальных судорог нехарактерны. Нередко у младенцев даже с очаговым патологическим процессом в головном мозге судороги только в начале приступа имеют фокальный компонент, сразу становясь вторично генерализованными. Очень важно уловить этот фокальный компонент, так как у младенцев патологический очаг (гематома, очаговый энцефалит и т.п.) совпадает с зоной, потенцирующей патологическую биоэлекрическую активность (в отличие от детей старше 3 лет, когда чаще формируются «зеркальные» очаги). Поэтому особое значение для топического диагноза приобретает *устойчивый фокальный моторный компонент или парез конечности, развивающийся сразу после судороги*, как правило, проходящий через минуты или часы. Этим детям необходимо проводить обследование методами нейровизуализации для исключения объемных (гематома, абсцесс, киста, опухоль и др.) и очаговых (ишемические и геморрагические инфаркты, энцефалиты, субарахноидально-паренхиматозные кровоизлияния и др.) процессов головного мозга.

К прогностически неблагоприятным, трансформирующимся в идиопатическую или симптоматическую эпилепсию, относятся *судороги по типу сложных парциальных припадков с психомоторными и вегетативными симптомами*. Эти приступы протекают без значимого нарушения сознания, однако могут быть вторично генерализованными. По локализации их подразделяют на лобные, височные, теменные и затылочные (последние два варианта практически не встречаются в раннем детском возрасте).

При *височных сложных парциальных приступах* наблюдаются следующие автоматизмы: ороалиментарные (насильственные чмоканье, жевание, глотание, облизывание губ), амбулаторные (попытка сесть, встать), кистевые хватательные движения, дистоническая вычурная установка кистей, вокализация, внезапная остановка речи или плача, выражение испуга на лице с остановкой взгляда, «озирания» вокруг. Для височных психомоторных приступов характерны значимые вегетативные симптомы: побледнение, покраснение, дистальный и периоральный цианоз, потливость, симптом «арлекина», икота, рвота, усиленная перистальтика желудочно-кишечного тракта, тахикардия, изменения ритма и частоты дыхания, мидриаз. После приступа наблюдаются вялость, сонливость. Продолжительность приступов в раннем возрасте варьирует от нескольких до 10–15 мин. С помощью методов нейровизуализации (более информативна в данном случае МРТ) обнаруживаются уменьшение объема одной или обеих височных долей, атрофия и изменение плотности гиппокампа и амигдалы с расширением височной щели на стороне атрофии, признаки склероза гиппокампа (медиобазальный темпоральный склероз), дисгенезии с нарушением дифференцировки серого и белого вещества в медиобазальных отделах височных долей. Рутинное ЭЭГ-исследование не всегда информативно.

Для *лобных сложных парциальных приступов* характерно возникновение приступов во сне, короткая их продолжительность с высокой частотой и тенденцией к серийности приступов, выраженная стереотипность судорог. Отмечаются следующие двигательные феномены: педалирование ногами, хаотичные движения, сложные жестовые автоматизмы, тонический поворот головы и глаз (отворачивается от очага), прерывание двигательной активности с «застыванием» в позах, тонические постуральные позы («поза фехтовальщика») с преимущественным вовлечением проксимальных отделов верхних конечностей, парциальные односторонние или билатеральные миоклонии в дистальных отделах конечностей, билатеральное кратковременное напряжение рук, односторонние клонические подергивания лица или руки, вскрикивания, жевательные и глотательные автоматизмы, клонические подергивания глаз или моргание. Характерны психоэмоциональные симптомы: приступы психомоторного возбуждения, агрессия. Вегетативные симптомы менее выражены, отмечаются: побледнение или покраснение лица, непроизвольное мочеиспускание, гиперсаливация, гиперпноэ, тахикардия, мидриаз. Данные приступы очень часто бывают вторично генерализованными. Этиологически значимые факторы, приводящие к лобным сложным парциальным приступам, — черепно-мозговая травма, в том числе родовая, а также нейроинфекции, менее значимую роль играют дисгенезии мозга. Методами нейровизуализации могут быть выявлены признаки атрофии лобных долей, со снижением плотности вещества мозга и расширением подоболочечных пространств и викарной вентрикулодилатацией передних рогов боковых желудочков, явления лептоменингита.

Сложные парциальные приступы затылочной локализации обусловлены фокальной дисгенезией мозга, в том числе являющейся исходом перивентикулярных перинатальных лейкомаляций (гипоксически-ишемической или инфекционной этиологии), а также характерны для митохондриальной энцефаломиелопатии, лактат-ацидоза. В раннем детском возрасте при этих приступах отмечаются насильственное моргание по типу «трепетания крыльев бабочки», поворот головы и глаз в противоположную очагу сторону. Нужно отметить, что для данной локализации очага патологической биоэлектрической активности характерно быстрое ее распространение на другие области мозга, прежде всего медиобазальные отделы височной доли (клинически проявляющиеся ороалиментарными и кистевыми автоматизмами) и на область сильвиевой щели (патологическая активация дополнительной двигательной зоны проявляется фокальными моторными феноменами в лице и кисти, тоническими позами или асимметричным тоническим напряжением конечностей). Диагностическую ценность для уточнения очага патологической биоэлектрической активности имеют методы нейровизуализации и ЭЭГ. Наличие эпилептических паттернов в затылочных и височно-затылочных областях

может свидетельствовать о затылочной природе пароксизмов.

Нередко в неонатальном периоде, чаще у недоношенных детей, отмечаются *мультифокальные клонические судороги*, которые характеризуются быстро распространяющимися или мигрирующими подергиваниями конечностей и мышц лица. Часто можно наблюдать, как клонические судороги «перепрыгивают» с конечностей на лицо, на другие части тела и возвращаются назад. Мультифокальные судороги имеют неустойчивый, мигрирующий фокальный компонент, обычно они сопровождаются или сочетаются с апноэ. Прогностически это благоприятный вариант неонатальных судорог. Они часто наблюдаются при выходе из комы у недоношенных детей с гипоксически-ишемической энцефалопатией. У доношенных детей в остром периоде такой энцефалопатии мультифокальные судороги имеют вторичную генерализацию приступов.

К *генерализованным* относят двусторонние симметричные судороги с нарушением сознания и без фокального начала: *абсансные припадки, миоклонические, тонические, клонические, тонико-клонические, атонические припадки*. Генерализованные приступы свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс обоих полушарий большого мозга.

Кратковременные *генерализованные клонические и тонико-клонические судороги* часто встречаются в период новорожденности. Особенно они характерны для острого периода гипоксически-ишемической энцефалопатии и нейроинфекции у доношенных детей. При повторных, серийных судорогах, вплоть до эпилептического статуса, особенно с превалированием тонического компонента по типу поз децеребрации и декортикации, прогноз для дальнейшего развития ребенка неблагоприятный. Преимущественно тонические судороги в данном случае указывают на прогрессирующий отек-набухание головного мозга со сдавлением его ствола.

Кратковременные *клонические и тонико-клонические судороги* — частый симптом острой внутричерепной или прогрессирующей гипертензии с гидроцефалией, а также декомпенсации гипертензионно-гидроцефальных синдромов у детей 1-го года жизни.

Генерализованные клонические судороги характерны для абстинентного алкогольного синдрома, различных метаболических и обменных нарушений (гипогликемия, гипомагниемия, гипокальциемия и др.). При своевременной и адекватной коррекции они имеют благоприятный исход.

В детской практике нередко судорожные состояния именуются по названию причины, их вызывающей: беттолепсия (кратковременная утрата сознания, иногда с судорогами или атонией, при коклюшном кашле), аффективно-провоцируемые судороги, фебрильно-провоцируемые судороги и др.

Согласно Международной классификации эпилепсий и эпилептических синдромов, существует ряд нозологических форм, характеризующихся дебютом в неонатальном и раннем детском возрасте. К ним относятся доброкачественные идиопатические неонатальные судороги (судороги пятого дня), ранняя миоклоническая эпилепсия, ранняя инфантильная эпилепсия (синдром Отахара у новорожденных, у более старших детей — синдром Веста), детская миоклоническая астатическая эпилепсия (синдром Леннокса—Гасто).

Доброкачественная неонатальная эпилепсия с клоническими судорогами проявляется чаще на 3—7-й день жизни (возможно возникновение в первые 6 нед. жизни). Как правило, судороги сцеплены с ритмом сон—бодрствование, возникают преимущественно во время сна. Характерны клонические судороги, часто с глазными феноменами (нистагмоидные подергивания, моргания, отведения глаз вверх), оральными автоматизмами. Апноэ не характерно. Продолжительность приступов 1—3 мин, частота пароксизмов высокая. Нередко развивается эпилептический статус, длительность которого варьирует от нескольких часов до нескольких дней. В межприступном периоде неврологический статус и нервно-психическое развитие ребенка соответствует возрастной норме. К критериям диагностики доброкачественной неонатальной эпилепсии относят: семейный анамнез неонатальных судорог, отсутствие лабораторных данных, свидетельствующих о метаболических нарушениях, отсутствие данных об изменении морфологии головного мозга и текущих в нем патологических

процессов. При адекватном лечении прогноз доброкачественных идиопатических неонатальных судорог для психического и моторного развития мозга благоприятный, однако у 10–15% пациентов они трансформируются в дальнейшем в эпилепсию. Повторные судороги возникают чаще в 3–4 мес. (возможны до 2 лет).

Ранняя миоклоническая и инфантильная эпилепсия является отражением тяжелых морфологических нарушений мозга, в том числе вследствие внутриутробных нейроинфекций. Инфантильные спазмы выглядят как серия кратковременных тонических, реже – флексорных или экстензорных приступов, со склонностью к серийности и высокой частотой пароксизмов в сутки. Миоклонические приступы возникают в период бодрствования и также склонны к серийному и статусному течению. У больных данной категории отмечаются значимые отклонения в неврологическом статусе и грубые изменения психического и моторного развития. У больных с миоклонической и инфантильной эпилепсией, как правило, наблюдаются и другие виды припадков.

Исключая перечисленные выше формы рано манифестирующих эпилепсий, в неонатальном возрасте чаще используется термин «судорожный синдром», подразумевающий симптоматическую патологическую реакцию мозга на различные по этиологии факторы, при купировании которых проходят и судороги. Однако прогнозирование неонатальных судорог в устойчивые патологические состояния мозга, в том числе и трансформация их в эпилепсию, остается сложной проблемой нейропедиатрии. Риск трансформации неонатальных судорог в эпилепсию высок при:

- манифестации судорог в первые дни жизни;
- высокой частоте неонатальных пароксизмов;
- структурных изменениях в мозге (особенно дисгенезии);
- недоношенности или признаках задержки внутриутробного развития;
- наличии семейной отягощенности по эпилепсии;
- устойчивых тонических (по типу поз декортикации и децеребрации) и миоклонических судорог в первые недели жизни, у детей старше 2 нед. также возникновение сложных парциальных приступов с психомоторными и вегетативными симптомами;
- резистентности к проводимой антиконвульсантной терапии;
- следующих этиологических факторах: тяжелая асфиксия, внутриутробные нейроинфекции, длительная гипогликемия, врожденные болезни обмена, факоматозы, хромосомные нарушения;
- аномалиях основного ритма ЭЭГ в сочетании с фокальными и мультифокальными эпилептическими феноменами.

МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

У детей раннего возраста менингеальный синдром или его элементы могут обнаруживаться при значимом повышении внутричерепного давления, точнее его декомпенсации после травмы или при инфекционных заболеваниях. Данное явление получило название *менингизм*. Оно не сопровождается воспалительными изменениями ликвора. Однако клинически, без пункции эти два состояния различить очень трудно.

Имеются некоторые особенности менингеального синдрома у детей раннего возраста. У них редко определяется полный набор менингеальных симптомов. Младенец не может пожаловаться на головную боль, но она является причиной его беспокойного поведения, резких внезапных вскрикиваний. Характерны отказ от еды, срыгивания, тошнота и рвота.

Ригидность задних шейных мышц – наиболее часто встречающийся симптом. Выраженная ригидность приводит к своеобразной позе с резко запрокинутой назад головой вплоть до опистотонуса. Дети младшего возраста, ожидая боли, не дают проверить наличие ригидности задних шейных мышц. Можно попросить их самостоятельно подбородком достать грудь. Из-за ригидности они это сделать не могут и, открывая рот, достают грудь. Этот симптом получил название симптома «открытого рта». При ригидности задних шейных мышц наклон головы вперед – всегда болезненная манипуляция.

Симптом Кернига из-за имеющейся физиологической флексорной спастичности

определяется и у здоровых детей.

Симптом Брудзинского также в норме определяется у здоровых детей до 3 мес. жизни. Верхний симптом Брудзинского обусловлен наличием позных сегментарных примитивных автоматизмов, а средний и нижний – наличием флексорных рефлексов. Однако у здоровых детей вызывание рефлекса Кернига и Брудзинского – безболезненная процедура. Выраженная болевая реакция при определении этих рефлексов позволяет относить их к симптомам менингеального синдрома.

Гиперестезия – наиболее стойкий симптом менингеального синдрома. Часто у детей раннего возраста определяется скуловой *симптом Бехтерева* – болезненная гримаса при постукивании по скуловой дуге. Прежде всего, гиперестезия появляется при пальпации головы. Отчетливо выявляется болевая реакция при перкуссии черепа.

Повышенная реакция на тактильные, слуховые и световые раздражители может также проявляться беспокойным поведением, экзальтацией некоторых безусловных рефлексов (часто рефлекса Моро), вздрагиваниями.

Напряжение и выпячивание большого родничка у младенцев отражает высокое внутричерепное давление и является симптомом менингеального синдрома. Однако в первые часы и сутки нейроинфекций у младенцев (особенно заболевших в период новорожденности) нередко наблюдается ликворная гипотензия с западением большого родничка.

Повышение флексорного тонуса может приводить к функциональным сгибательным контрактурам (симптом Мейтуса). При тяжелом и длительном течении нейроинфекций (в том числе внутриутробно) формируются стойкие анатомические контрактуры.

Наблюдается отчетливая болезненность активных движений, поэтому ребенок меньше двигается, удерживает характерную анальгетическую позу (голова запрокинута назад, руки и ноги притянуты к животу).

Контрольные вопросы

1. По каким критериям оценивается сознание у младенцев?
2. Каковы варианты размеров и конфигурации черепа новорожденных?
3. Какие швы и роднички пальпируются у новорожденного?
4. Особенности исследования неврологического статуса у младенцев, по сравнению со взрослыми?
5. Какие пробы и тесты используются для оценки двигательной сферы новорожденных?
6. Какие исследуют рефлексы новорожденных?
7. Варианты судорог у детей раннего периода жизни?
8. Какие менингеальные симптомы исследуют у детей в неонатальном периоде?

Глава 10. ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ОЧАГОВЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В предыдущих главах рассмотрены анатомо-физиологические данные, методика исследования и симптомы нарушения функций отдельных систем мозга. Было показано, что признаки поражения какой-то одной функции часто достаточны для определения локализации очага. В действительности же патологические очаги нередко повреждают несколько анатомо-физиологических систем, одновременно выпадают несколько функций, образуются сложные клинические симптомокомплексы, связанные с определенной топикой.

В дидактических целях предстоит именно в таком плане изложить наиболее типичные локализации поражения мозга и нервов, описать развивающиеся при них клинические синдромы. Материалы этой главы необходимы для повторения и фиксации в своей памяти наиболее часто встречающихся в клинической практике синдромов.

ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА И СПИННОМОЗГОВЫХ НЕРВОВ

Известно, что спинной мозг делится на *сегменты*: шейные (C_I–C_{VIII}), грудные (Th_I–Th_{XII}), поясничные (L_I–L_V), крестцовые (S_I–S_V) и копчиковые (Co_I–Co_{II}). Сегмент спинного мозга входит в состав метамера тела, к которому относятся также определенный участок кожи (дерматом), мышцы (миотом), кости (склеротом) и внутренние органы (спланхнотом), иннервируемые одним сегментом.

Начнем с ***очагового поражения передних рогов***. Это значит, что в колонке периферических двигательных нейронов, идущей вдоль всего спинного мозга (на поперечном разрезе – это передний рог), страдает какая-то группа этих клеток. Выше и ниже очага нервные клетки незатронуты. В результате возникнет вялый атрофический паралич мышц, иннервируемых поврежденными клетками (см. табл. 4.1). Такой паралич называют *сегментарным, миотомным*. Вовлекаются мышцы, соответствующие уровню очага. Ориентировочно можно сказать, что при поражении шейного утолщения спинного мозга страдают руки, а поясничного – ноги. Паралич возникает на стороне очага, при вовлечении обоих передних рогов – на обеих сторонах. Прерывается эфферентная часть рефлекторной дуги, выпадают глубокие рефлексы.

Представим себе очаг тоже в ***сером веществе спинного мозга***, но не в переднем, а в заднем роге, в его основании. Пострадает какой-то небольшой участок колонки клеток, на этот раз не двигательных, а чувствительных. Они составляют второе звено пути болевой и температурной чувствительности. К каждому нейрону этой колонки подходит аксон клетки спинномозгового ганглия, а сам этот нейрон посылает свой аксон на другую сторону спинного мозга, где он участвует в построении спинно-таламического пучка (см. рис. 5.2). Очаг в заднем роге повреждает группу клеток, проекция которых на коже соответствует одному или нескольким дерматомам. В итоге при заданной локализации поражения пострадает болевая и температурная чувствительность на одноименной с очагом стороне в указанной зоне (*сегментарный тип расстройства чувствительности*). Проводники глубокой и тактильной чувствительности не заходят в основание заднего рога, этот вид чувствительности остается неизмененным. Изолированное выпадение болевой и температурной чувствительности называют *диссоциированной анестезией*.

Афферентная часть дуги глубоких рефлексов, проходящая через задний рог, по-

страдает, и замыкающиеся на этом уровне глубокие рефлексы обычно угасают.

Поражение ***передней серой спайки спинного мозга*** проявляется двусторонним симметричным нарушением чувствительности диссоциированного типа с сегментарным распределением. Глубокие рефлексы при этом сохраняются.

Итак, для поражения серого вещества спинного мозга характерно выпадение отдельных этажей в колонке нервных клеток. Клетки, расположенные выше и ниже очага, продолжают функционировать. Нарушается функция соответствующих дерматомов, миотомов, иногда вегетативных аппаратов отдельных сегментов. Разумеется, могут пострадать не один, а несколько сегментов. Зона расстройств тогда расширяется, но соответствует пораженным этажам спинного мозга.

Рис. 10.1. Соотношение позвонков и сегментов спинного мозга.

По-другому проявляется ***нарушение белого вещества***, представляющее собой совокупность отдельных пучков волокон. Эти волокна являются аксонами нервных клеток, расположенных на значительном расстоянии от тела клетки. Если повреждается такой пучок волокон даже на ничтожном протяжении по длине и ширине, измеряемом миллиметрами, наступающее расстройство функции охватывает значительную область. Например, если на каком-либо уровне спинного мозга будет прерван пирамидный пучок бокового канатика, пострадает функция всех миотомов, расположенных ниже места повреждения. При вовлечении чувствительного проводника анестезия охватит всю зону ниже уровня очага.

Приведем примеры типичных очаговых поражений спинного мозга. Начнем с наиболее частого, так называемого ***поперечного поражения***. Такая картина может возникнуть при разных заболеваниях: травма позвоночника и спинного мозга, воспаление спинного мозга (миелит), новообразования, иногда – дегенеративные процессы позвоночника (дискоз), нарушения артериального или венозного кровообращения в спинном мозге и его корешках (миелоишемия, радикуло-миелоишемия, гематомиелия).

Спинной мозг представляет собой тяж, напоминающий по внешнему виду веревку (от англ. spinal cord – позвоночная веревка). Толщина спинного мозга в среднем 1 см, вес 35–39 г. Патологический очаг на каком-либо его уровне, часто очень ограниченный по длине, может охватывать весь его поперечник. Локализация такого очага определяется с учетом соотношения позвонков и сегментов спинного мозга (рис. 10.1).

Поперечное поражение верхнешейных сегментов спинного мозга (C_I–C_{IV}) проявляется спастическим параличом верхних и нижних конечностей (центральная тетраплегия), проводниковой параанестезией с уровня соответствующего дерматома, утратой глубокой чувствительности в руках и ногах, расстройством функции тазовых органов (задержка мочи, запор). Соучастие в поражении серого вещества на этом уровне

приводит к параличу диафрагмы (расстройство дыхания), парезу трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцы (вовлечение ядра XI пары черепных нервов).

Поперечное поражение шейного утолщения (C_V–Th_{II}) характеризуется периферическим параличом рук и спастическим – ног, утратой всех видов чувствительности на руках, туловище и ногах, задержкой мочи и кала. При разрушении боковых рогов на уровне C_{VIII}–Th_{II} присоединяется синдром Бернара–Горнера (нарушение симпатической иннервации глаза) (см. рис. 8.4).

Поперечное поражение грудных сегментов на любом их уровне проявляется нижней спастической параплегией, тотальной параанестезией (по ее верхнему уровню можно предполагать топику патологического очага), нарушением функции сфинктеров тазовых органов по центральному типу (задержка мочи, запоры).

Поперечное поражение поясничного утолщения (Th_{XII}–S_{II}) приводит к периферическому параличу нижних конечностей (вялая нижняя параплегия, анестезия ног и промежности), задержка мочи и кала.

При ***поражении медуллярного конуса*** (S_{III}–S_V) паралича нижних конечностей нет, развивается истинное недержание мочи и кала, утрачивается чувствительность в аногенитальной зоне («седловидная анестезия»). Поражение корешков конского хвоста характеризуется периферическим параличом ног, анестезией всех видов на ногах и в промежности, недержанием (иногда задержкой) мочи и кала. Типичны резкие корешковые боли в ногах.

В клинической практике невролога нередко встречаются больные не только с полным поперечным поражением спинного мозга. Особый симптомокомплекс возникает при повреждении одной половины (правой или левой) поперечника спинного мозга (*синдром Броун-Секара*). Развиваются центральный паралич и выключение глубокой чувствительности на стороне очага (поражение пирамидного тракта в боковом канатике, пучка Голля и Бурдаха – в заднем) и проводниковая диссоциированная анестезия на противоположной стороне – разрушение спинно-таламического пучка в боковом канатике (рис. 10.2).

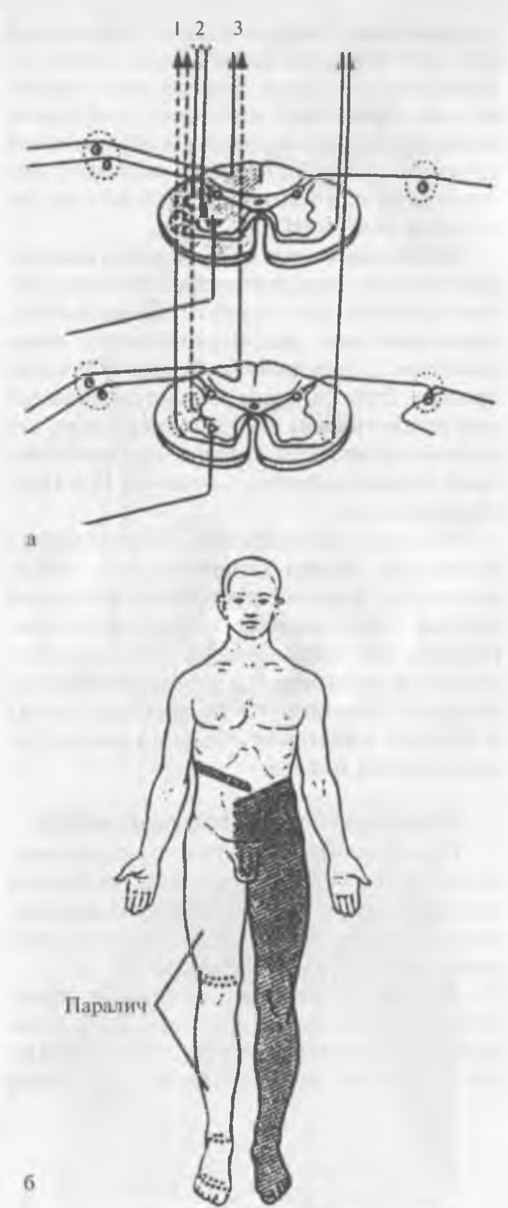


Рис. 10.2. Формирование синдрома Броун-Секара: а – сегментарная локализация патологического очага: 1 – спинно-таламический путь (проводники болевой и температурной чувствительности); 2 – пирамидный пучок (проводники произвольного движения); 3 – тонкий пучок Голля (проводники суставно-мышечного и тактильного чувства). Заштрихован очаг поражения правой половины поперечного среза спинного мозга на уровне сегмента Th_X; б – схема расстройства чувствительности и произвольных движений. Заштрихован участок с утратой болевой и температурной чувствительности, точками отмечены участки с утратой суставно-мышечного чувства.

Синдром Броун-Секара встречается при ранениях спинного мозга, экстрамедуллярных опухолях, изредка при ишемических спинальных инсультах (нарушение кровообращения в сулько-комиссуральной артерии, снабжающей одну половину поперечника спинного мозга, задний канатик остается незатронутым).

Поражение вентральной половины поперечника спинного мозга характеризуется параличом нижних или верхних конечностей, проводниковой диссоциированной параанестезией, нарушением функции тазовых органов. Этот синдром обычно развивается при ишемическом инсульте в бассейне передней спинальной артерии (задние канатики не вовлекаются) – синдром П.А.Преображенского.

Изредка наблюдается изолированное поражение задних канатиков, что сопровождается утратой суставно-мышечного чувства в конечностях, чаще в ногах (например, при tabes dorsalis). При недостаточности витамина B_{12} может развиваться синдром сочетанного поражения задних и боковых канатиков спинного мозга (фуникулярный миелоз).

ПОРАЖЕНИЯ СПИННОМОЗГОВЫХ НЕРВОВ

Периферические нервы представляют собой совокупность аксонов мотонейронов спинного мозга, дендритов клеток межпозвонковых ганглиев и постганглионарных вегетативных волокон (рис. 10.3).

По выходе из межпозвонковых отверстий передние ветви спинномозговых нервов переплетаются друг с другом и образуют сплетения: *шейное* (C_I–C_{IV}), *плечевое*

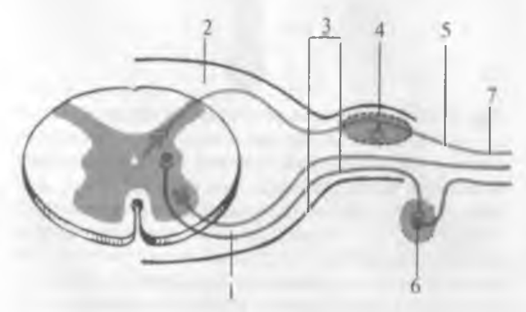


Рис. 10.3. Формирование спинномозгового нерва: 1 – передний корешок; 2 – задний корешок; 3 – корешковый нерв; 4 – спинномозговой узел; 5 – спинальный нерв (канатик); 6 – узел симпатического ствола; 7 – периферический нерв (сплетение).

(C_V–C_{VIII}), *поясничное* (L_I–L_{IV}), *крестцовое* (L_{IV}–S_{III}). В грудном отделе передние ветви спинномозговых нервов продолжаются в межреберные. После сплетений волокна группируются в отдельные нервные стволы, которые подходят к соответствующим мышцам, участкам кожи и другим тканям (связки, кости). Большинство таких нервов являются смешанными, только некоторые содержат преимущественно двигательные волокна, другие – только чувствительные.

Приведем краткую характеристику наиболее часто встречающихся симптомокомплексов поражения периферической нервной системы.

Они слагаются из следующих отдельных признаков. *Выключение* двигательных волокон приводит к периферическому параличу соответствующих мышц (см. табл. 4.1), утрачивается чувствительность в зоне разветвления данного нерва (такая зона не совпадает с дерматомом). Нередко бывают и *симптомы раздражения* чувствительных волокон в виде боли и парестезии. Часто появляются вегетативные расстройства (мраморность кожи, ее бледность или синюшность, снижение кожной температуры, пастозность, изменение потоотделения и т.п.). Могут снижаться или выпадать соответствующий пораженному нерву глубокий рефлекс, появляться гипотония и похудание мышц. Амиотрофия обычно становится заметной спустя 2–3 нед. Ценные для диагностики данные могут быть получены при электрофизиологических исследованиях (см. гл. 12).

ПОРАЖЕНИЯ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ И НЕРВОВ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Передние ветви V и VI шейных нервов сливаются и образуют верхний ствол плечевого сплетения, VIII шейного и I–II грудных – нижний, VII шейный нерв продолжается в средний ствол.

Поражение всего плечевого сплетения сопровождается вялым атрофическим параличом и анестезией всех видов на верхней конечности. Исчезают бицепс-, трицепс- и карпо-радиальные рефлексы. Парализуются и лопаточные мышцы, наблюдается синдром Бернара–Горнера (см. рис. 8.4).

В клинической практике нередко встречается поражение одного из стволов плечевого сплетения.

Поражение верхнего ствола плечевого сплетения приводит к параличу проксимального отдела руки, вовлекаются дельтовидная, двуглавая, плечевая, над- и подостная, подлопаточная, передняя зубчатая мышцы. Функция кисти и пальцев сохраняется. Утрачивается бицепс-рефлекс, снижается карпо-радиальный. Расстраивается чувствительность по наружной поверхности плеча и предплечья в зоне корешков C_V–C_{VI}. Эта клиническая картина получила название *паралича Дюшенна–Эрба*.

При поражении нижнего ствола плечевого сплетения (паралич Дежерин-Клюмпке) страдают дистальные отделы верхней конечности (сгибатели кисти и пальцев, межкостные и другие мелкие мышцы). Чувствительность выпадает в зоне корешков C_{VIII}–Th_{II} (внутренняя поверхность кисти, предплечья и плеча). При высоком повреждении корешков присоединяется симптом Бернара–Горнера на той же стороне.

Поражение среднего ствола плечевого сплетения проявляется параличом разгибателей пальцев и кисти, сгибателей кисти, круглого пронатора. Анестезия локализируется по тыльной поверхности кисти в зоне корешка C_{VII}.

В подключичной ямке, в зависимости от топографического соотношения с a. axillaris, стволы плечевого сплетения получают наименования: латеральный, задний и медиальный. Ниже из них формируются периферические нервы, главными среди них являются лучевой, локтевой и срединный.

Лучевой нерв (n. radialis). Образуется волокнами корешка C_{VII} (частично C_{VII}–C_{VIII}, Th_I) и является продолжением заднего (среднего) ствола плечевого сплетения. Двигательные волокна его иннервируют следующие мышцы: трехглавую плеча, локтевую, лучевой и локтевой разгибатели запястья, разгибатель пальцев, супинатор предплечья, длинную отводящую большой палец и плечелучевую. При поражении лучевого нерва нарушается разгибание предплечья, разгибание кисти и пальцев, возникает «свисающая» кисть, невозможно отведение большого пальца (рис. 10.4).

Применяют такой тест: при разгибании сложенных вместе ладонями кистей с выпрямленными пальцами так, чтобы запястья продолжали соприкасаться, пальцы пораженной кисти не отходят, а сгибаются

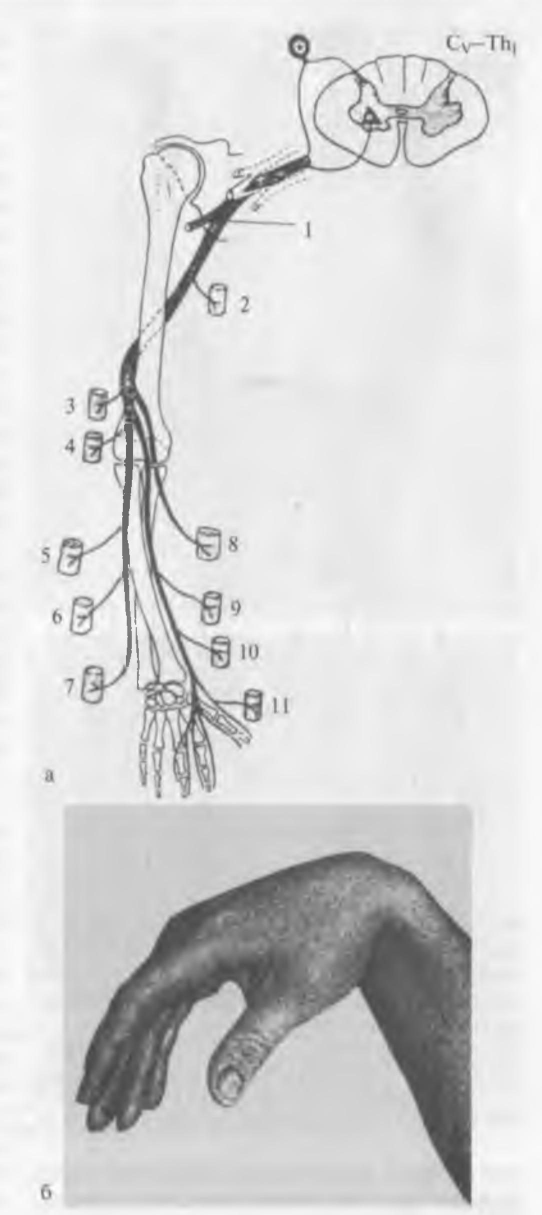
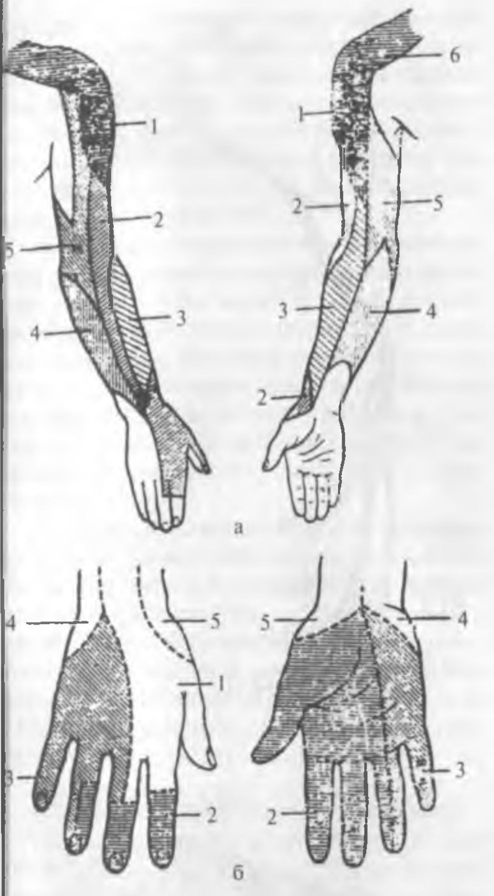


Рис. 10.4. Лучевой нерв: а – формирование лучевого нерва и снабжаемые им мышцы: 1 – задний ствол плечевого сплетения; 2 – m. triceps brachii; 3 – m. brachioradialis; 4 – m. extensor carpi radialis brevis et longus; 5 – m. extensor digitorum; 6 – m. extensor carpi ulnaris; 7 – m. extensor digiti minimi; 8 – m. supinator; 9 – m. abductor pollicis longus; 10 – mm. extensor pollicis longus et brevis; 11 – m. extensor indicis; б – свисающая кисть.

и как бы скользят по ладони здоровой кисти. Исчезает трицепс-рефлекс и снижается карпо-радиальный. Кроме двигательных



ис. 10.5. Зоны периферической иннервации на уке: а – ладонная и тыльная поверхности: 1 – подышечный нерв; 2 – лучевой нерв; 3 – кожно-мыечный нерв; 4 – внутренний кожный нерв предлечья; 5 – внутренний кожный нерв плеча; 6 – дключичный нерв; б – схема кожной иннерваии кисти: 1 – лучевой нерв; 2 – срединный нерв; – локтевой нерв; 4 – латеральный кожно-мышечый нерв; 5 – медиальный кожно-мышечный нерв.

асстройств, при повреждении этого нерва арушается чувствительность на дорсальой поверхности плеча, предплечья, кисти, ольшого и указательного пальцев ис. 10.5, а). Суставно-мышечное чувство страдает.

Примерно на середине плеча лучевой ерв прилежит к кости. Именно на этом ровне нерв может сдавливаться во время на. Возникающее в этих условиях ишемиеское поражение нерва называют «соным» невритом.

Локтевой нерв (n. ulnaris) начинается от едиального (нижнего) ствола плечевого сплетения (корешки C_{VII}, C_{VIII}, Th_I). На уровне медиального надмыщелка пле нерв проходит под кожей, и здесь его можно прощупать. При травматизации этой области могут возникать парестезии в виде ощущения электрического тока в зоне окончания кожных ветвей нерва (локтевая сторона кисти и V палец, медиальная поверхность IV пальца) (рис. 10.5, б). В этой же области возникает анестезия при полном перерыве нерва. Двигательные волокна локтевого нерва снабжают следующие мышцы: локтевой сгибатель кисти, глубокий сгибатель IV, V пальцев, короткую ладонную, все межкостные, III и IV червеобразные, приводящую I палец кисти и глубокую головку короткого сгибателя I пальца (см. рис. 10.6, а).

При повреждении локтевого нерва развивается паралич и атрофия перечисленных выше мышц: западают межкостные промежутки, уплощается возвышение V пальца (hypothenar), кисть принимает вид «когтистой лапы» (см. рис. 10.6, б) (разгибание основных фаланг и сгибание средних и концевых, разведение пальцев).

Можно применять такие тесты:

а) при сжатии в кулак недостаточно сгибаются V, IV и частично III пальцы (см. рис. 10.6, в);

б) невозможность приведения пальцев, особенно V и IV;

в) при плотно прижатой к столу ладони невозможны царапающие движения концевой фаланги V пальца;

г) проба большого пальца (рис. 10.7): больной захватывает указательным и выпрямленным большим пальцами обеих рук полоску бумаги и растягивает ее; на стороне пораженного локтевого нерва полоска бумаги не удерживается (паралич мышцы, приводящей большой палец, m. adductor pollicis).

Чтобы удержать бумагу, больной сгибает концевую фалангу большого пальца (сокращение сгибателя большого пальца, снабжаемого срединным нервом).

Срединный нерв (n. medianus). Образуется ветвями медиального и латерального стволов плечевого сплетения (волокна корешков C_V–C_{VIII}, Th_I). Двигательная порция нерва снабжает следующие мышцы: лучевой сгибатель кисти, длинную ладонную, квадратный пронатор, I, II и III червеоб

Рис. 10.6. Локтевой нерв: а — формирование локтевого нерва и снабжаемые им мышцы: 1 — медиальный ствол плечевого сплетения; 2 — m. flexor carpi ulnaris; 3 — m. flexor digitorum profundus; 4 — m. palmaris brevis; 5 — m. abductor digiti minimi; 6 — m. opponens digiti minimi; 7 — m. flexor digiti minimi brevis; 8 — m. flexor pollicis brevis (caput profundus); 9 — m. adductor pollicis; б — «когтеобразная» кисть при поражении локтевого нерва; в — сжатие кисти в кулак: при поражении локтевого нерва не сгибаются V и IV пальцы.

разные, глубокий и поверхностный сгибатель пальцев, длинный сгибатель I пальца, II и III межкостные, противопоставляющую и короткую отводящую I палец руки (см. рис. 10.8, а). При повреждении срединного нерва ослабляется сгибание кисти, I, II, III пальцев, разгибание средних фаланг II и III, нарушается пронация, невозможно противопоставление I пальца.

Вследствие атрофии мышц возвышения I пальца (thenar) происходит уплощение ладони. Это усугубляется еще и тем, что из-за паралича m. opponens pollicis палец

Рис. 10.7. Тест большого пальца кисти.

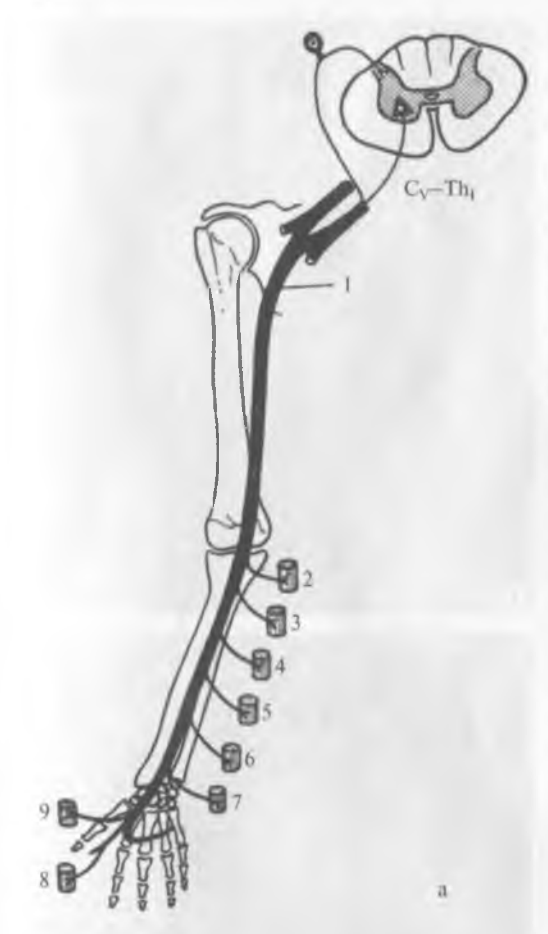


Рис. 10.8. Срединный нерв: а – формирование срединного нерва и снабжаемые им мышцы: 1 – соединение средних ветвей внутреннего и наружного стволов плечевого сплетения; 2 – m. pronator teres; 3 – m. flexor carpi radialis; 4 – m. flexor digitorum profundus; 5 – m. flexor pollicis longus; 6 – m. pronator quadratus; 7 – m. abductor pollicis brevis; 8 – m. opponens pollicis; 9 – m. flexor pollicis brevis (caput superficiale); б – «обезьянья» кисть при поражении срединного нерва; в – сжатие кисти в кулак: при поражении срединного нерва отсутствует сгибание I и II пальцев.

становится в одну плоскость с остальными пальцами. Ладонь приобретает своеобразную уплощенную форму в виде лопаточки и напоминает кисть обезьяны (рис. 10.8, б).

Для распознавания двигательных расстройств при поражении срединного нерва применяются следующие тесты:

а) при плотно прижатой к столу кисти невозможны царапающие огибания концевых фаланг указательного пальца;

б) при сжатии кисти в кулак не сгибаются I, II и III пальцы;

в) при пробе большого пальца (см. рис. 10.6) больной не может удержать полоску бумаги согнутым большим пальцем, удерживает ее выпрямленным (за счет мышцы, приводящей большой палец; она снабжается локтевым нервом).

Чувствительные волокна иннервируют кожу ладонной поверхности I, II, III пальцев и лучевой стороны IV пальца, а также кожу тыла концевых фаланг этих пальцев (см. рис. 10.5). При поражении срединного нерва в этой зоне наступает анестезия и утрачивается суставно-мышечное чувство в концевой фаланге II и III пальцев.

При поражении нерва, особенно частичном, могут возникать боли с чертами каузалгии, а также вазомоторно-трофические расстройства (синюшно-бледная окраска кожи, ее атрофия, тусклость и ломкость, исчерченность ногтей).

ПОРАЖЕНИЯ ПОЯСНИЧНОГО СПЛЕТЕНИЯ И БЕДРЕННОГО НЕРВА

Поясничное сплетение образуется передними ветвями спинномозговых нервов L_I–L_{III} и частично Th_{XII}, L_{IV}. От них начинаются два основных нерва: *запирательный и бедренный*. Первый из них иннервирует приводящие мышцы бедра. При поражении этого нерва больной не может положить одну ногу на другую (лежа или сидя), затруднена ротация ноги кнаружи; расстраивается чувствительность на внутренней поверхности бедра. Бедренный нерв формируется из корешков L_{II}–L_{IV}. Двигательная его порция иннервирует мышцы: подвздошно-поясничную, четырехглавую бедра, портняжную, гребешковую и др. Чувствительные волокна этого нерва снабжают

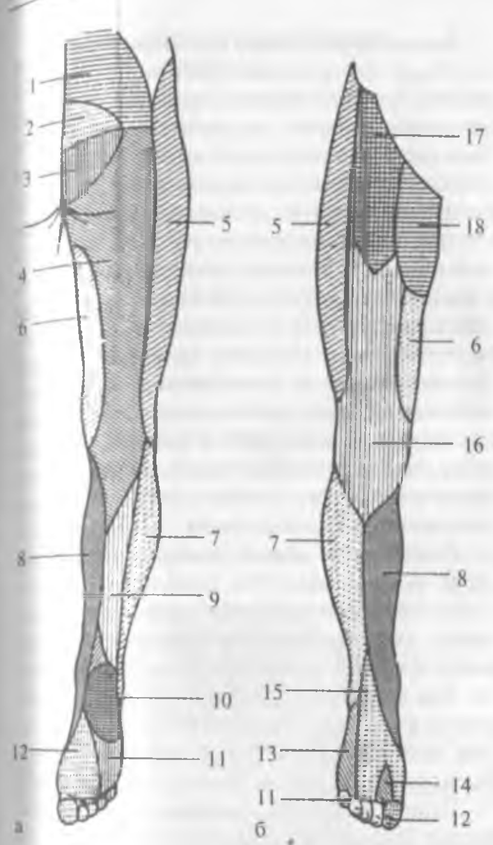


Рис. 10.9. Зоны периферической иннервации кожи нижних конечностей: а – задняя поверхность; б – передняя поверхность. 1 – верхние нервы ягодицы; 2 – спинные ветви крестцовых нервов; 3 – средние ветви ягодицы; 4 – задний кожный нерв бедра; 5 – боковой кожный нерв бедра; 6 – запирательный нерв; 7 – боковой кожный нерв икры; 8 – скрытый нерв; 9 – медиальный кожный нерв икры; 10 – пяточные нервы; 11 – боковой подошвенный нерв; 12 – медиальный подошвенный нерв; 13 – икроножный нерв; 14 – глубокий малоберцовый нерв; 15 – поверхностный малоберцовый нерв; 16 – передние кожные ветви бедренного нерва; 17 – подвздошно-паховый нерв; 18 – бедренно-половой нерв.

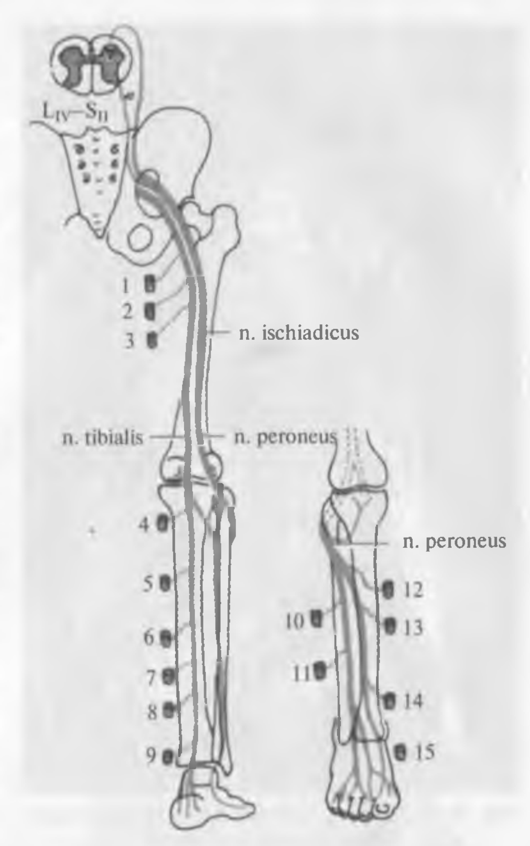


Рис. 10.10. Формирование седалищного нерва и снабжаемые им мышцы: 1 – m. semitendinosus; 2 – m. semimembranosus; 3 – m. biceps femoris; 4 – m. gastrocnemius; 5 – m. soleus; 6 – m. tibialis posterior; 7 – m. flexor digitorum longus; 8 – m. flexor hallucis longus; 9 – m. plantaris; 10 – m. peroneus brevis; 11 – m. peroneus longus; 12 – m. tibialis anterior; 13 – m. extensor digitorum longus; 14 – m. extensor hallucis longus; 15 – m. extensor digitorum brevis.

кожу передней поверхности бедра и медиальную голени (рис. 10.9).

При повреждении нерва утрачивается разгибание голени, сгибание бедра (приведение ноги к животу), атрофируется передняя группа мышц бедра. Исчезает коленный рефлекс. В зоне кожного снабжения нерва появляются расстройства чувствительности. При раздражении бедренного нерва выявляют симптом Вассермана: больной лежит на животе, в момент пассивного поднимания выпрямленной ноги кверху возникает боль в паховой области и передней поверхности бедра.

ПОРАЖЕНИЯ КРЕСТЦОВОГО СПЛЕТЕНИЯ, СЕДАЛИЩНОГО НЕРВА И ЕГО ВЕТВЕЙ

Крестцовое сплетение формируется из корешков L_V, S_I, S_{II} и частично L_{IV}, S_{III}; непосредственным продолжением этого сплетения является самый крупный нерв человеческого тела – седалищный (n. ishiadicus), который на уровне верхней части подколенной ямки, иногда и выше, разделяется на две ветви (рис. 10.10): малоберцовый нерв (n. peroneus s. fibularis) и большеберцовый (n. tibialis).

Рис. 10.11. Походка больного при поражении правого малоберцового нерва.

В клинике нередко наблюдают поражение не только всего седалищного нерва, но и одной из его ветвей. Приведем сначала симптомы поражения отдельных ветвей.

Малоберцовый нерв (волокна корешков L_{IV}, L_V, S_I) снабжает следующие мышцы: переднюю большеберцовую, длинный разгибатель пальцев и малоберцовые. При повреждении этого нерва невозможно тыльное сгибание стопы и пальцев, а также поворот стопы кнаружи. Стопа свисает и слегка приведена кнутри (pes equinovarus). Характерна походка больного (рис. 10.11): чтобы не задевать носком о землю, нога высоко поднимается, при опускании касается почвы сначала носком, затем наружным краем стопы и только потом — подошвой (степпаж).

Больной не может стоять и ходить на пятках, а также отбивать стопой музыкальный такт. Чувствительные расстройства локализуются на наружной поверхности голени и тыле стопы (см. рис. 10.9). Суставно-мышечное чувство обычно не нарушается.

Большеберцовый нерв (волокна корешков L_{IV}—S_{III}) обеспечивает: трехглавую мышцу голени, сгибатели пальцев ноги, заднюю большеберцовую и некоторые другие. При повреждении этого нерва становятся невозможными подошвенное сгибание стопы и пальцев, поворачивание стопы кнутри. Стопа несколько разогнута, углублен ее свод, пальцы согнуты в средних и концевых фалангах, пятка выступает (pes calcaneus); хождение на носке больной ноги невозможно. Исчезает ахиллов рефлекс. Чувствительность расстраивается на задней поверхности голени, подошве и пальцах ноги (см. рис. 10.8). Подобно срединному, при частичном повреждении этого нерва нередко возникает интенсивная мучительная боль — *каузалгия*.

Поражение ***общего ствола седалищного нерва*** сопровождается параличом стопы и пальцев, парезом сгибателей голени. Исчезает ахиллов рефлекс, утрачиваются все виды чувствительности на стопе и голени, т.е. одновременно выпадает функция n. peroneus и n. tibialis. Характерны боли по задней поверхности бедра, в голени и стопе. Вызывается симптом Ласега (см. рис. 5.6).

При поражении ***крестцового сплетения***, кроме симптомов выпадения функции n. ischiadicus, присоединяется парез и ягодичных мышц (затруднено разгибание и отведение бедра).

Контрольные вопросы

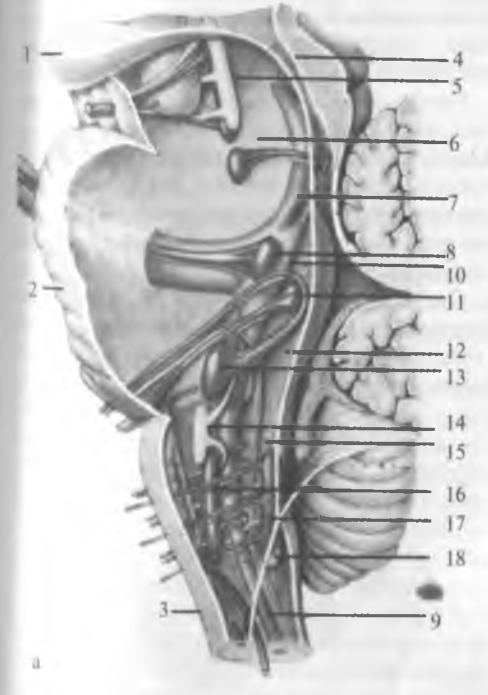
1. Какие расстройства движения и чувствительности будут при поперечном поражении шейного утолщения спинного мозга?
2. У больного обнаружено сужение левой глазной щели, миоз и легкий энофтальм слева, спастический паралич левой ноги, утрата суставно-мышечного чувства в пальцах левой ноги, отсутствие болевой и температурной чувствительности на правой ноге и правой половине туловища с верхней границей на C_{VIII}—Th_I. Какие можно выделить синдромы и где расположен патологический очаг?
3. Чем проявляется паралич Дюшенна—Эрба?
4. Каковы автономные зоны иннервации чувствительности кожи на кисти?
5. Какой рефлекс утрачивается при поражении корешков S_I—S_{II}?

ПОРАЖЕНИЯ МОЗГОВОГО СТВОЛА И ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

Через мозговой ствол входит и выходит почти вся информация, передаваемая полушариями большого мозга и мозжечка. К стволу относится средний мозг (пластинка четверохолмия, ножки мозга) и задний (мост мозга и продолговатый мозг).*

Нижняя часть ствола является продолжением спинного мозга. Существует заметное сходство в строении этих образований. Как и в спинном мозге, в мозговом стволе выделяют *сегментарный и проводниковый аппарат*. Ядра черепных нервов, сетевидное образование и некоторые другие скопления нервных клеток (красные ядра, черная субстанция и др.) относят к сегментарному аппарату, проводниковый представлен отдельными пучками из восходящих (афферентных) и нисходящих (эфферентных) волокон.

В стволе мозга принято различать три этажа. Нижний, прилежащий к блюменбахову скату, называют *основанием* (basis). В нем расположены преимущественно нисходящие проводники (пирамидный пучок – tr. cortico-spinalis и tr. cortico-nuclearis, также кортико-понтинный). Участок мозга между основанием ствола, сильвиевым водопроводом и IV желудочком обозначают *покрышкой* (tegmentum). Здесь расположены ядра большинства черепных нервов (рис. 10.12), восходящие (чувствительные, мозжечковые) и часть нисходящих пучков, клеточные скопления сетевидного образования экстрапирамидной системы. Структуры над IV желудочком и сильвиевым водопроводом (пластина



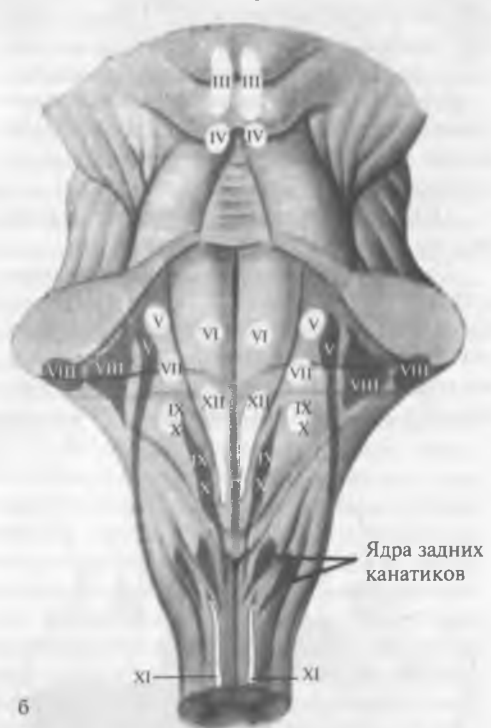


Рис. 10.12. Схема расположения ядер черепных нервов в стволе мозга: а – сагиттальный срез; б – фронтальный срез. Двигательные ядра – белые, чувствительные – черные. 1 – ножка мозга; 2 – мост мозга (варолиев мост); 3 – продолговатый мозг; 4 – сильвиев водопровод; 5 – ядро глазодвигательного нерва (III пара); 6 – ядро блокового нерва (IV пара); 7 – tractus mesencephalicus n. trigemini; 8 – двигательное ядро тройничного нерва; 9 – ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 10 – верхнее чувствительное ядро тройничного нерва (V пара); 11 – ядро отводящего нерва (VI пара); 12 – ядро лицевого нерва (VII пара); 13 – ядро кохлеарного нерва (VIII пара); 14 – ядро вестибулярного нерва (VIII пара); 15 – двоякое ядро (IX–X пары); 16 – вкусовое ядро; 17 – ядро подъязычного нерва (XII пара); 18 – дорсальное ядро IX–X пары.

* Некоторые исследователи к стволу мозга относят также таламус и мозжечок.

четверохолмия, мозжечок, парус передний и задний) относят к верхнему этажу – *крыше* (tectum).

Поражение всего поперечника мозгового ствола несовместимо с жизнью. В клинике приходится встречать больных с очагом поражения в одной половине ствола (правой или левой). Почти всегда при этом вовлекается ядро или корешок какого-либо из черепных нервов. Выключение двигательного ядра или аксонов его клеток вызывает периферический паралич соответствующих мышц. Это уже в какой-то степени ориентирует в топике очага. Кроме того, такой очаг обычно повреждает проходящие по соседству пучки волокон (пирамидный, спинно-таламический, бульбо-таламический). Возникает паралич черепного нерва на стороне очага, гемиплегия или гемианестезия на противоположной. Такое сочетание неврологических расстройств получило название «альтернирующий» синдром.

Обнаружение у больного альтернирующего синдрома позволяет установить поражение мозгового ствола, а по пострадавшему нерву определить уровень очага.

Остановимся на рассмотрении некоторых из ***альтернирующих синдромов***.

Синдром Вебера: периферический паралич глазодвигательного нерва (III пара) на стороне очага и гемиплегия на противоположной стороне. Очаг в основании ножки мозга поражает пирамидный пучок и волокна n. oculomotorii (рис. 10.13, а).

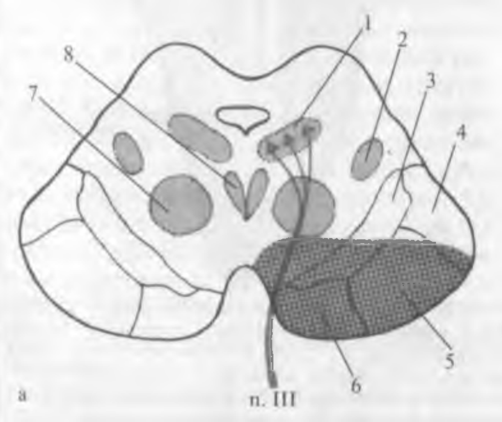
Синдром Бенедикта: паралич глазодвигательного нерва на стороне очага, интенционное дрожание и атетоидные движения в конечностях на противоположной стороне. Очаг вовлекает волокна ядра n. oculomotorii, красное ядро и подходящие к нему мозжечковые проводники (рис. 10.13, б).

Синдром Мийара–Гублера: периферический паралич мимических мышц и наружной прямой мышцы глаза на стороне очага и гемиплегия – на противоположной стороне. Очаг располагается в основании нижней части варолиева моста, страдают ядро n. facialis и пирамидный пучок.

Синдром Фовилля: периферический паралич мимических мышц и наружной прямой мышцы глаза на стороне очага, гемиплегия – на противоположной. Этот синдром возникает при поражении нижней части основания варолиева моста. Поражаются пирамидный пучок, ядро лицевого и аксоны клеток ядра отводящего нерва (см. рис. 10.14).

Синдром Гаспарини: периферический паралич лицевого нерва, ослабление слуха, гипестезия в зоне тройничного нерва на стороне очага и проводниковая гемианестезия на противоположной стороне. Синдром развивается при одностороннем очаге покрышки варолиева моста.

Синдром Джексона: периферический паралич n. hypoglossi на стороне очага и центральный паралич противоположных конечностей. Возникает при поражении



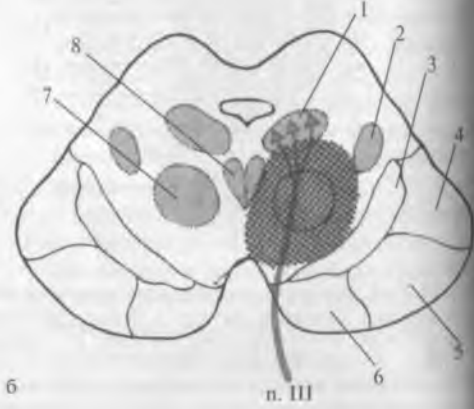


Рис. 10.13. Поперечный срез через оральные отделы ствола мозга на уровне передних бугров четверохолмия: а – схема формирования альтернирующего синдрома Вебера; б – синдрома Бенедикта. 1 – ядро глазодвигательного нерва (III пара); 2 – медиальная петля; 3 – черная субстанция; 4 – tr. occipito-temporopontinus; 5 – пирамидный тракт; 6 – tr. frontopontinus; 7 – красное ядро; 8 – медиальный продольный пучок. Заштрихованы очаги поражения.

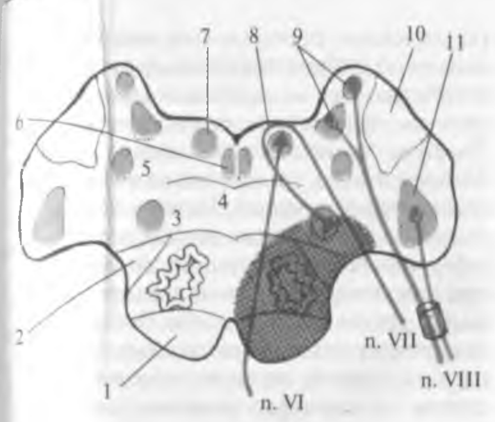


Рис. 10.14. Срез на границе моста мозга и продолговатого мозга. Схема образования альтернирующего синдрома Фовилля. 1 – пирамидный тракт; 2 – пучок Говерса; 3 – ядро лицевого нерва; 4 – медиальная петля; 5 – ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 6 – медиальный продольный пучок; 7 – ядро отводящего нерва; 8 – внутреннее колено лицевого нерва; 9 – ядро вестибулярного нерва; 10 – нижняя мозжечковая ножка; 11 – ядро кохлеарного нерва. Заштрихован очаг поражения.

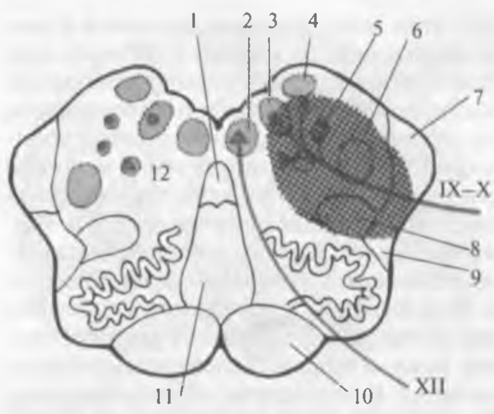


Рис. 10.15. Срез на уровне верхнего отдела продолговатого мозга. Схема образования синдрома Валленберга–Захарченко. 1 – медиальный продольный пучок; 2 – ядро подъязычного нерва; 3 – дорсальное ядро языкоглоточного и блуждающего нерва; 4 – ядро вестибулярной части преддверно-улиткового нерва; 5 – вкусовое ядро; 6 – ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 7 – задний спинно-мозжечковый путь; 8 – спинно-таламический путь; 9 – передний спинно-мозжечковый путь; 10 – пирамидный путь; 11 – медиальная петля; 12 – двойное ядро.

одной пирамиды продолговатого мозга и корешка XII пары.

Синдром Авеллиса: периферический паралич половины языка, мягкого неба и голосовой связки (X, XII пары) на стороне очага и гемиплегия на противоположной. Развивается при очаге в одной половине продолговатого мозга.

Синдром Валленберга–Захарченко: паралич блуждающего нерва на стороне очага (односторонний паралич мягкого неба, голосовой связки, расстройство глотания). На этой же стороне симптом Бернара–Горнера, атаксия мозжечкового типа, анестезия лица, на противоположной стороне диссоциированная анестезия (альтернирующая гемианестезия). Синдром возникает при нарушении кровообращения в позвоночной или отходящей от нее нижней задней мозжечковой артерии, в результате ишемического очага в дорсо-латеральном отделе продолговатого мозга (рис. 10.15).

При двустороннем поражении ядер и корешков IX, X и XII пар черепных нервов развивается *бульбарный паралич*. Он характеризуется нарушением глотания (поперхивание, попадание жидкой пищи в нос), изменением звучности голоса (осиплость, афония), появлением носового оттенка речи, дизартрией. Наблюдаются атрофия и фасцикулярные подергивания мышц языка. Исчезает глоточный рефлекс. Синдром этот чаще всего возникает при сосудистых и некоторых дегенеративных заболеваниях (боковой амиотрофический склероз, сирингобульбия).

Псевдобульбарный паралич – это центральный паралич мышц, иннервируемых IX, X, XII парами черепных нервов. Развивается при двустороннем поражении кортико-нуклеарных пучков. Очаги располагаются на разных уровнях выше продолговатого мозга (bulbus), в том числе и в пределах мозгового ствола. Клинические проявления аналогичны бульбарному параличу (нарушение глотания, носовой оттенок голоса, дизартрия). При псевдобульбарном параличе появляются рефлексы орального автоматизма (хоботковый, ладонно-подбородочный, языко-губной и др.). Признаки поражения периферического нейрона (атрофии, фасцикулярные подергивания и др.) отсутствуют. Синдром чаще всего связан с сосудистыми поражениями мозга.

Из сказанного ясно, что патологические очаги в мозговом стволе могут вовлекать пирамидную систему и двигательные ядра черепных нервов. Кроме того,

при этом могут страдать проводники чувствительности, также ядра и корешки чувствительных черепных нервов. В результате возникают типичные симптомокомплексы, позволяющие устанавливать точный топический диагноз. Вместе с тем в мозговом стволе располагаются нервные образования, оказывающие активирующее и тормозное воздействие на обширные зоны всего головного и спинного мозга. Имеется в виду функция сетевидного образования мозгового ствола. Оно имеет широкие связи с ниже- и вышерасположенными отделами мозга. К сетевидному образованию подходят многочисленные коллатерали от специфических чувствительных путей. По своим каналам сетевидное образование тонизирует кору, обеспечивая ее активность и бодрствующее состояние мозга. Торможение восходящих активирующих влияний приводит к снижению тонуса коры и наступлению сонливости или настоящего сна. По нисходящим путям сетевидное образование посылает импульсы, регулирующие мышечный тонус (усиливает или снижает).

В составе сетевидного образования имеются отдельные участки, получившие в процессе эволюции некоторую специализацию функции (дыхательной, сосудодвигательной), и другие центры. Сетевидное образование участвует в поддержании ряда витальных рефлекторных актов (дыхание, сердечно-сосудистая деятельность, тканевой обмен и др.). При поражении мозгового ствола, особенно продолговатого мозга, помимо описанных выше, приходится встречаться и с такими тяжелыми симптомами, как расстройство дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

При нарушении функции сетевидного образования развиваются *расстройства сна и бодрствования*.

Синдром нарколепсии: приступы неудержимого стремления больного к засыпанию в совершенно неподходящей обстановке (во время работы, беседы, еды, при ходьбе и т.п.). Пароксизмы нарколепсии часто сочетаются с приступообразной утратой мышечного тонуса (*катаплексия*), возникающей при эмоциях. Это приводит к обездвиженности больного (на секунды или минуты). Иногда наблюдается невозможность активных движений в течение короткого времени сразу после пробуждения ото сна (катаплексия пробуждения, или «ночной паралич»). Существует еще один тип расстройства сна – *синдром «периодической спячки»* (приступы сна, длящиеся от 10–20 ч до нескольких суток), *синдром Клейна–Левина* (приступы спячки сопровождаются булимией). Таким образом, сетевидное образование может участвовать в формировании синдромов, возникающих при локализации очага не только в стволе, но и в других отделах мозга. Этим подчеркивается существование тесных функциональных связей по принципу нейронных кругов, включающих корковые, подкорковые и стволовые структуры.

При патологических очагах вне ствола мозга (экстратрункально) могут страдать несколько близко расположенных нервов, возникают характерные синдромы. Среди них важно отметить ***синдром мостомозжечкового угла:*** поражение слухового, лицевого и тройничного нерва. Он характерен для невриномы VIII пары и базального арахноидита.

Синдром внутреннего слухового прохода (синдром Ланица): поражение преддверно-улиткового (шум в ухе, снижение слуха по звуковоспринимающему типу) и лицевого нервов (периферический паралич мимической мускулатуры, сухость глаза, снижение вкуса на передней трети языка) на стороне очага. Он возникает также при невриноме VIII пары.

Синдром Градениго (синдром верхушки пирамиды височной кости): боль в зоне иннервации тройничного нерва (раздражение гассерова узла), паралич прямой наружной мышцы глаза на стороне очага. Появляется при воспалении среднего уха и при опухоли средней черепной ямки.

При опухолевой природе экстратрункальных поражений в последующих стадиях развития заболевания в результате сдавления ствола мозга присоединяются и проводниковые расстройства.

Контрольные вопросы

1. Что такое альтернирующий паралич? Приведите примеры.
2. Из каких признаков слагается синдром Валленберга–Захарченко?
3. Какова роль ретикулярной формации ствола мозга? Какие симптомы указывают на ее поражение?

ПОРАЖЕНИЯ ПОДКОРКОВЫХ ОТДЕЛОВ МОЗГА

К подкорковым отделам головного мозга относятся следующие образования: таламус, узлы основания мозга (хвостатое ядро, чечевицеобразное ядро, состоящее из скорлупы и двух члеников бледного шара), белое вещество полушарий, расположенное над этими скоплениями серого вещества (полуовальный центр), и разделяющая их внутренняя сумка, а также подбугорная область, составляющая дно и стенки III желудочка. Патологические процессы (кровоизлияние, ишемия, опухоли и др.) часто поражают одновременно несколько перечисленных образований, однако встречается вовлечение только одного из них, полное или частичное.

Таламус

Таламус (thalamus) состоит из эпиталамуса (поводок, шишковидное тело, задняя спайка), заднего таламуса (подушка, передний бугорок), метаталамуса (медиальное и латеральное коленчатые тела) и переднего таламуса. Это важный подкорковый отдел афферентных систем, в нем прерываются проводники всех видов чувствительности. От корковых отделов всех анализаторов имеются и обратные связи, обеспечивающие взаимодействие таламуса с большими полушариями.

В таламусе имеется много ядерных групп, различных по своему строению и функциональному значению (передние, наружные, внутренние, вентральные и задние группы ядер). Выделяют специфические отделы таламуса (главным образом вентро-латеральные), связанные с прямыми восходящими путями, и неспецифические (расположенные более медиально), куда идут афферентные импульсы от ретикулярной формации мозгового ствола.

К наиболее постоянным таламическим гемисиндромам относятся: 1) *гемианестезия с гиперпатией*, 2) *гемианопсия*, 3) *гемиатаксия*.

Узлы основания мозга

По филогенезу и особенностям гистологического строения подкорковые узлы принято делить на две системы: striatum (neostriatum) и pallidum (paleostriatum). К первой относятся хвостатое ядро и скорлупа (рис. 10.16); ко второй – оба членика бледного шара, связанного с субталамическими ядрами (nucleus subthalamicum Luysi), черной субстанцией (subst. nigra), красными ядрами (nucl. ruber) и сетевидным образованием мозгового ствола.

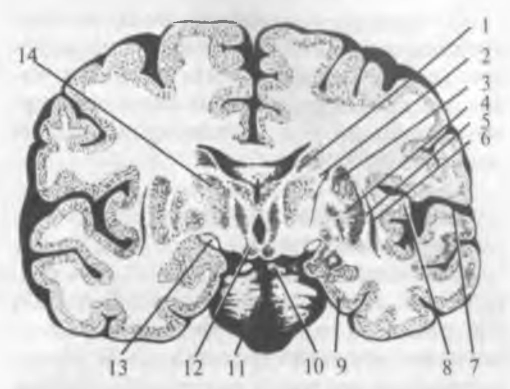


Рис. 10.16. Фронтальный разрез полушарий на уровне узлов основания мозга: 1 – хвостатое ядро; 2 – задняя ножка внутренней капсулы; 3 – скорлупа; 4 – бледный шар; 5 – наружная капсула; 6 – ограда; 7 – парагиппокампова извилина; 8 – глазодвигательный нерв; 9 – мост мозга; 10 – ядро сосковидного тела; 11 – зрительный тракт; 12 – ядра таламуса; 13 – сильвиева борозда; 14 – островок.

Следует еще раз отметить, что многочисленные кольцевые связи подкорковых узлов основания с таламусом и обширными корковыми полями (особенно лобных долей) создают сложные экстрапирамидные системы, обеспечивающие автоматическую регуляцию непроизвольных двигательных актов и соучаствующих в регуляции произвольных движений.

При поражении подкорковых узлов основания возникают расстройства двигательной активности – *дискинезии* (гипокинезы или гиперкинезы) и *изменения мышечного тонуса* (гипотония или ригидность). Наиболее часто встречается при этой локализации поражения синдром паркинсонизма (см. гл. 6).

При патологии стриарного отдела чаще возникают сложные гиперкинезы (например, хореоатетоз) в сочетании с мышечной гипотонией, а при нарушениях в паллидарной системе более характерны ригидность мышц и гипокинезия. При паллидарных поражениях возможны также и более простые виды гиперкинеза – стереотипное дрожание, миоклонии.

С преимущественным подкорковым уровнем связывают такие виды гиперкинезов, как атетоз, торсионная дистония, хорея, гемибаллизм, а разные виды гиперкинез-эпилепсии – с корково-подкорковой локализацией поражений.

Белое вещество полушарий и внутренняя сумка

Если сделать горизонтальный срез мозга – так называемый срез по Флексигу (см. рис. 4.3), то можно увидеть белое подкорковое вещество (полуовальный центр) с лучистым венцом и внутренней сумкой. В белом веществе проходят многочисленные проводники, соединяющие кору мозга с нижележащими отделами ЦНС.

Внутренняя сумка (capsula interna) представляет собой слой белого вещества между чечевицеобразным ядром, с одной стороны, и головкой хвостатого ядра и таламусом – с другой. Во внутренней сумке различают переднюю и заднюю ножки и колено. Переднюю ножку составляют аксоны клеток в основном лобной доли, идущие к ядрам моста мозга и к мозжечку (tr. fronto-ponto-cerebellaris). При их выключении наблюдаются расстройства координации и позы, больной не может стоять и ходить (астазия-абазия) – лобная атаксия. Передние 2/3 задней ножки внутренней сумки образованы пирамидным трактом, в колене проходит tr. cortico-nuclearis. Разрушение этих проводников приводит к центральному параличу противоположных конечностей, нижней мимической мускулатуры и половины языка (центральная гемиплегия).

Задняя треть задней ножки внутренней капсулы состоит из аксонов клеток таламуса, проводящих все виды чувствительности к коре мозга и подкорковым образованиям. При выключении этих проводников утрачивается чувствительность на противоположной половине тела (гемианестезия). Итак, при разрушении внутренней сумки одномоментно возникает гемиплегия и гемианестезия. К этим двум синдромам иногда может присоединиться и гемианопсия из-за разрушения пучка Грасиоле, примыкающего к задненижним отделам внутренней сумки.

Капсулярная гемиплегия (или гемипарез) имеет все признаки поражения центрального двигательного нейрона: спастичность мышц, повышение глубоких рефлексов, исчезновение поверхностных (брюшных и других), появление стопных и кистевых патологических рефлексов, патологических синкинезий и защитных рефлексов. Весьма характерна поза Вернике–Манна (см. рис. 4.14): рука согнута во всех суставах и приведена к туловищу, нога, напротив, выпрямлена и при ходьбе вынуждена производить полукруговые (обводящие) движения. Существует несколько трактовок, объясняющих возникновение этой характерной позы. Возможно, что возникновение спастичности сгибателей рук и разгибателей ноги – проявление повышенного тонуса антигравитационной мускулатуры, сокращения которой направлены на преодоление влияния сил поля тяжести на организм. Эти автоматические регуляции связаны с рефлексами мозгового ствола (особенно вестибулярных систем), и они растормаживаются при капсулярных поражениях.

Описанные типичные симптомы капсулярных двигательных расстройств бывают несколько иными в остром периоде заболеваний (особенно в первые дни при мозговых инсультах). Мышечный тонус и глубокие рефлексы оказываются не повышенными, а наоборот, снижаются. Это используется в диагностике для выявления гемиплегии у тяжелобольных, находящихся в коматозном или глубоком сопорозном состоянии. Если у лежащего на спине больного согнуть руки в локтевых суставах и одновременно отпустить их, то первым упадет предплечье на стороне гемиплегии (из-за более низкого мышечного тонуса). По этой же причине на стороне паралича нога больше ротирована кнаружи.

Капсулярная гемианестезия касается всех видов кожной и глубокой чувствительности, при этом, в отличие от корковых локализаций, поражения расстройств чувствительности захватывают всю половину тела, так как проводники во внутренней сумке расположены весьма компактно.

Гемианопсия при поражении самых задних отделов внутренней сумки и начала пучка Грасиоле (radiatio optica) отличается от трактусовой сохранностью гемиопической реакции зрачков на свет (см. рис. 3.9). В этом случае могут выпадать центральные поля зрения, что не наблюдается при пора-

жении коры затылочных долей (проекционной зоны зрительного анализатора).

Поражения надкапсулярной зоны, полуовального центра могут давать сходную клиническую картину, но часто это не симптомокомплекс «трех геми», а преобладание двигательных расстройств (при поражениях передних отделов) или чувствительных и зрительных (при вовлечении средних и задних).

Гипоталамус

Гипоталамус является дном III желудочка мозга (рис. 10.17). Эта область – важная составная часть лимбико-гипоталамо-ретикулярного комплекса. Она имеет связи с медио-базальными отделами височной и лобной долей (лимбические, древнейшие отделы коры больших полушарий).

Составляя важную часть лимбико-ретикулярного комплекса, подбугорная область влияет на все вегетативно-висцеральные функции организма. Она участвует в регуляции сна и бодрствования, температуры тела, трофических функций, сердечно-сосудистой системы, кроветворения и свертывающей системы крови, желудочно-кишечного тракта, обмена веществ, деятельности поперечнополосатой мускулатуры, функций желез внутренней секреции. Гипоталамическая область интимно связана с гипофизом, и ее нейроны обладают функцией нейросекреции, т.е. выделяет биологически активные вещества, поступающие в циркулирующую кровь.

Гипоталамусу принадлежит важная роль в вегетативном обеспечении различных форм соматической и психической деятельности человека. Поэтому патология его проявляется не только вегетативно-висцеральными, но и вегетативно-соматическими и вегетативно-психическими расстройствами.

При поражениях гипоталамуса возникают симптомы нарушения регуляции различных вегетативных функций. Часто патология проявляется симптомами раздражения, пароксизмальными состояниями (кризами, припадками). Характер этих пароксизмов преимущественно или исключительно вегетативно-висцеральный.

Симптомы поражения гипоталамической области чрезвычайно разнообразны. Выделяют ***гипоталамические (диэнцефальные) синдромы*** с преимущественным нарушением функции внутренних органов, эндокринных и обменных функций, расстройствами терморегуляции, нервной трофики, нарушениями вегетативно-двигательных и нервно-психических функций. Перечисленные расстройства обычно сочетаются. Особенно это касается гипоталамических (диэнцефальных) припадков (кризов), весьма разнообразных у некоторых больных, но более или менее стандартных у каждого из них (*симпато-адреналовые, вагоинсулярные или смешанные гипоталамические кризы*). Пример одного из таких смешанных припадков: озноб, пилоэрекция, мидриаз, тахикардия, чувство страха, головная боль, потом чувство голода (булимия) или жажды (полидипсия), усиленная перистальтика, полиурия. Эти явления развертываются в течение нескольких десятков минут. После такого пароксизма остается выраженная общая слабость в течение нескольких часов.

При очагах в одной половине подбугорной области обнаруживаются вегетативные асимметрии: кожной температуры, потоотделения, пилоэрекции, артериального давления, пигментации кожи и волос, гемиатрофии кожи и мышц и другие вегетативные нарушения (см. гл. 8).

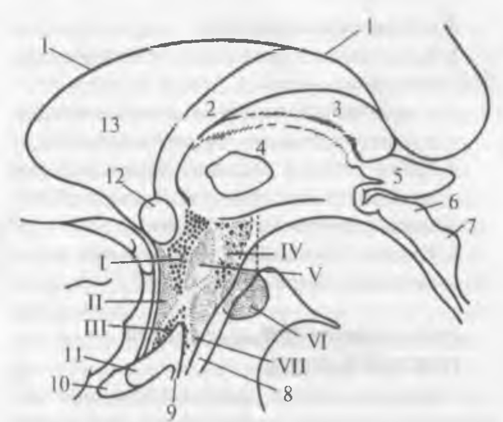


Рис. 10.17. Схема ядер гипоталамической области (заштрихованы): I – паравентрикулярное; II – преоптическое; III – супраоптическое; IV – заднее; V – дорсальное медиальное; VI – мамиллярное; VII – вентромедиальное; 1 – мозолистое тело; 2 – свод; 3 – подушка; 4 – таламус; 5 – эпифиз; 6 – верхний бугорок; 7 – нижний бугорок; 8 – серый бугор; 9 – воронка; 10 – зрительный нерв; 11 – зрительный перекрест; 12 – передняя спайка; 13 – прозрачная перегородка.

Контрольные вопросы

1. Какие симптомы возникают при поражении таламуса?
2. Какие три гемисиндрома наблюдаются при разрушении внутренней капсулы?
3. Какие имеются признаки поражения гипоталамической области? Укажите симптомы выпадения и раздражения.
4. Каковы функции лимбико-гипоталамо-ретикулярного комплекса?

ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ДОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Неврологические расстройства при поражениях больших полушарий проявляются чувствительными, двигательными и вегетативными нарушениями. Возникают симптомы выпадения этих функций или симптомы раздражения полушарных структур. Изменяется также психическая деятельность (речь, поведение, психика). Патологический очаг нарушает нормальную работу определенной зоны мозга, изменяет деятельность той или иной функциональной системы, что сопровождается появлением клинических симптомов. Характер возникающих расстройств зависит от локализации очагов поражения. Неврологические симптомы различаются при поражении разных долей головного мозга.

Теменные доли

В теменных долях и постцентральных извилинах заканчиваются афферентные пути кожной и глубокой чувствительности. Здесь осуществляется анализ и синтез восприятий от рецепторов поверхностных тканей и органов движения. В случаях поражений нарушаются функции кожного и кинестетического (двигательного) анализаторов.

Анестезии (или гипестезии) болевой, термической, тактильной чувствительности, расстройства суставно-мышечного чувства появляются при поражениях постцентральных извилин.

Напомним соматотопическое представительство поверхностных и глубоких рецепторов (см. рис. 5.4). Большую часть постцентральной извилины занимает проекция лица, головы, кисти и пальцев руки.

Астереогноз — неузнавание предметов при ощупывании их с закрытыми глазами. Больные описывают отдельные свойства предметов (например, шероховатый, с закругленными углами, холодный и т.п.), но не могут определить синтетический образ предмета. Этот симптом возникает при очагах в верхней теменной дольке, рядом с постцентральной извилиной. При поражениях последней, особенно ее средней части, выпадают все виды чувствительности для руки, поэтому больной лишен возможности не только узнать предмет, но и описать его различные свойства (ложный астереогноз).

Апраксия — расстройство сложных действий при сохранности элементарных движений — результат поражения теменной доли доминантного полушария (левого у правшей) и обнаруживается при действиях конечностей (обычно рук) обеих сторон. Очаги в области надкраевой извилины (gyrus supramarginalis) вызывают апраксию в связи с утратой кинестетических образов действий (кинестетическая, или идеаторная, апраксия), а поражения угловой извилины (gyrus angularis) связаны с распадом пространственной ориентации действий (пространственная, или конструктивная, апраксия).

Изменения высших мозговых функций при теменных локализациях поражений проявляются нарушениями схемы тела. Это выражается неузнаванием или искаженным восприятием частей своего тела (*аутотопагнозия*): больные путают правую половину тела с левой, не могут правильно показать пальцы рук, когда их называет врач. Более редко встречается так называемая *псевдомелия* — ощущение лишней конечности или другой части тела.

Другим видом расстройства схемы тела является *анозогнозия* — неузнавание проявлений своего заболевания (больной, например, уверяет, что двигает своей парализованной левой рукой). Заметим, кстати, что расстройства схемы тела обычно отмечаются при поражениях недоминантного полушария (правого у правшей).

При поражении теменной доли на стыке с затылочной и височной долями (поля 37 и 39 — молодые в филогенетическом отношении образования) расстройства высших мозговых функций могут сочетаться. Так, выключение задней части левой угловой извилины сопровождается триадой симптомов: *пальцевой агнозией* (больной не

может назвать пальцы рук), *акалькулией* (расстройством счета) и *нарушением право-левой ориентировки (синдром Герстмана).*

К этим расстройствам могут присоединиться алексия и симптомы амнестической афазии.

Симптомы раздражения постцентральной извилины и теменной доли проявляются *парестезиями* — различными кожными ощущениями (вроде ползания мурашек, зуда, прохождения электрического тока). Эти ощущения возникают без нанесения внешних раздражений. При локализации очага в постцентральной извилине парестезии обычно возникают в отдельных участках покровов тела (чаще на лице, на руках). Кожные парестезии перед эпилептическими припадками называют соматосенсорными аурами. Раздражение теменной доли кзади от постцентральной извилины вызывает парестезии сразу на всей противоположной половине тела.

Лобные доли

Анатомо-физиологическая характеристика лобных долей с прецентральными извилинами устанавливает связь этих отделов мозга прежде всего с двигательными функциями. Проекционная зона кинестетического (двигательного) анализатора, как указывалось, находится в теменной доле, в основном в постцентральной извилине, но часть проводников глубокой чувствительности заканчивается и в прецентральной извилине. Таким образом, в этой области происходит перекрытие зон кинестетического и кожного анализаторов. Верхние слои клеток лобных долей включаются в работу кинестетического анализатора, они участвуют в формировании и регуляции сложных двигательных актов.

В лобных долях начинаются различные эфферентные двигательные системы. В пятом слое прецентральной извилины находятся большие пирамидные клетки Беца — начало кортико-спинальных и кортико-нуклеарных трактов. От обширных экстрапирамидных отделов лобных долей в премоторной зоне (главным образом от цитоархитектонических полей 6 и 8) и ее медиальной поверхности (поля 7, 19) идут многочисленные проводники к подкорковым и стволовым образованиям (фронто-таламические, фронто-паллидарные, фронто-нигральные, фронто-рубральные и др. — см. гл. 6).

В лобных долях, в частности в их полюсах, начинаются фронто-понто-церебеллярные пути, включенные в систему координации движений (см. гл. 7).

Эти анатомо-физиологические данные объясняют, почему при поражениях лобных долей нарушаются главным образом двигательные функции, а в сфере высшей мозговой деятельности — моторика речи и поведенческие акты, связанные с осуществлением сложных двигательных функций.

Рассмотрим симптомы, которые наблюдаются при поражениях лобных долей и прецентральных извилин.

Центральные параличи и парезы возникают при локализации очагов в прецентральной извилине. Симптомы их подробно освещены в главе 4. Здесь напомним, что соматическое представительство двигательных функций примерно соответствует таковому для кожной чувствительности в постцентральной извилине (см. рис. 4.2 и 5.4). При большой протяженности прецентральной извилины очаговые патологические процессы (сосудистые, опухолевые, травматические и др.) обычно поражают ее не всю, а частично. Локализация на наружной поверхности вызывает преимущественно парез руки, мимической мускулатуры и языка (*лингво-фацио-брахиальный тип*), а на медиальной поверхности извилины — преимущественно парез стопы.

Парез взора в противоположную сторону связан с поражением заднего отдела второй лобной извилины («больной смотрит на очаг поражения»). Реже при корковых очагах отмечается парез взора в вертикальной плоскости.

Весьма разнообразны экстрапирамидные расстройства при поражениях лобных долей.

Гипокинез как элемент паркинсонизма характеризуется снижением двигательной инициативы, аспонтанностью (ограничением мотивации для произвольных действий). Реже при лобных очагах возникают гиперкинезы, обычно во время выполнения произвольных движений. Возможна и ригидность мускулатуры (чаще при глубинных очагах).

Другими экстрапирамидными симптомами являются *хватательные феномены* —

непроизвольное, автоматическое схватывание предметов, приложенных к ладони, или (что наблюдается реже) навязчивое стремление схватить вещи, появляющиеся перед глазами. Понятно, что в первом случае поводом для непроизвольного двигательного акта являются воздействия на кожные и кинестетические рецепторы, во втором – зрительные раздражения, связанные с функциями затылочных долей.

При поражениях лобных долей оживляются рефлексы орального автоматизма. Можно вызвать хоботковый и ладонно-подбородочный (Маринеску–Радовичи), реже назо-лабиальный (Аствацатурова) и дистанс-оральный (Карчикяна) рефлексы.

При поражениях передних отделов лобных долей, когда нет парезов конечностей и лицевой мускулатуры, все же можно заметить асимметрию иннервации мимических мышц при эмоциональных реакциях больного – так называемый мимический парез лицевой мускулатуры, что объясняется нарушением связей лобной доли с таламусом (экстрапирамидными его нейронами).

Еще один признак лобной патологии – *симптом противодержания*, или *сопротивления*, появляющийся при локализации патологического процесса в экстрапирамидных отделах лобных долей. При пассивных движениях возникает непроизвольное напряжение мышц– антагонистов, что создает впечатление сознательного сопротивления больного действиям исследующего. Частным примером этого является *симптом Кохановского* – непроизвольное напряжение круговой мышцы глаза при попытке исследующего поднять верхнее веко больного. Такое же автоматическое сокращение затылочных мышц во время сгибания головы или разгибания голени в коленном суставе может создать ложное впечатление о наличии у больного менингеального симптомокомплекса.

Связи лобных долей с мозжечковыми системами (tr. fronto-ponto-cerebellares) объясняют тот факт, что при их поражении возникают расстройства координации движений (*лобная атаксия*), что проявляется главным образом туловищной атаксией, невозможностью стоять и ходить (*астазия–абазия*) с отклонением тела в противоположную очагу сторону.

Кора лобных долей представляет, как указывалось, прежде всего обширное поле кинестетического анализатора, поэтому поражения лобных долей, особенно премоторных зон, могут вызвать лобную апраксию, для которой характерна незавершенность действий. Например, больной, почувствовав позыв на мочеиспускание, отправляется в туалет и, не дойдя до него, мочится в белье. Лобная апраксия возникает из-за распада навыков и нарушения программы сложных действий, утрачивается их целенаправленность.

Поражение заднего отдела третьей лобной извилины доминантного полушария сопряжено с возникновением *моторной афазии*, а заднего отдела второй лобной извилины – с «изолированной» *аграфией*.

Очень своеобразны изменения в сфере поведения и психики. О них говорят как о «*лобной психике*». В психиатрии этот синдром получил наименование *апатико-абулического*: больные как бы безразличны к окружающему, у них страдает воля к осуществлению произвольных действий. Речь идет об ограничении поводов (мотиваций) для этих действий. Вместе с тем снижается критика своих поступков, больные склонны к плоским шуткам (*мория*), нередко они благодушны даже при тяжелом состоянии (*эйфория*). Эти психические расстройства могут сочетаться с неопрятностью (проявление лобной апраксии).

Симптомы раздражения лобных долей проявляются эпилептическими припадками. Они разнообразны и зависят от локализации очагов раздражения.

Джексоновские фокальные припадки – результат раздражения отдельных участков прецентральной извилины. Они ограничиваются односторонними судорогами на противоположной стороне в мускулатуре лица, или руки, или ноги, но могут в дальнейшем генерализоваться и перейти в общий судорожный припадок с потерей сознания.

Адверсивные припадки – внезапный судорожный поворот головы, глаз и всего тела в противоположную сторону, который может завершиться общим эпилептическим припадком. Адверсивные припадки указывают на локализацию эпилептических очагов в экстрапирамидных отделах лобной доли (поля 6, 8). Следует отметить,

что поворот головы и глаз в сторону — весьма частый симптом судорожных припадков, указывающий на наличие очагов раздражения в противоположном полушарии.

Общие судорожные припадки без видимых очаговых симптомов возникают при поражении полюсов лобных долей: внезапная потеря сознания, судороги мышц обеих сторон, нередко прикус языка, пена изо рта, непроизвольное мочеиспускание. В ряде случаев удается подметить фокальный компонент поражения в послеприпадочном периоде, в частности, временный парез конечностей на противоположной стороне. При электроэнцефалографическом исследовании можно выявить межполушарную асимметрию. *Припадки лобного автоматизма* — сложные пароксизмальные психические нарушения, расстройства поведения, когда больные безотчетно, немотивированно, автоматически совершают координированные действия, которые могут быть опасными для окружающих (поджоги, убийства).

Еще один вид пароксизмальных расстройств при лобных локализациях — *малые эпилептические припадки*, при которых внезапно, на очень короткий срок выключается сознание. Речь больного останавливается, предметы из рук падают, реже наблюдаются продолжение начатого движения (например, ходьбы) или гиперкинезы (чаще миоклонии). Эти кратковременные выключения сознания объясняются тесными связями лобных долей со срединными структурами мозга (подкорковыми и стволовыми).

Описанные выше симптомы показывают, что при поражениях лобных долей наблюдаются главным образом расстройства движений и поведения. Известны также и вегетативно-висцеральные нарушения (вазомоторики, дыхания, мочеиспускания), особенно при поражениях медиальных отделов лобных долей.

Височные доли

В височных долях находятся корковые отделы (проекционные зоны) анализаторов: *слухового* (первая височная извилина и извилины Гешля, что находятся под сильвиевой бороздой в глубине височной доли), *вестибулярно-пространственного* (на стыке височной, затылочной и теменной долей), *вкусового* (кора вокруг островка Рейля), *обонятельного* (парагиппокампова извилина). В глубине височной доли проходит часть проводников зрительного пути (пучок Грасиоле). Эфферентные пути от височных долей идут к подбугорной области, а также к мосту мозга (tr. temporo-pontocerebellaris).

Поражения височных долей проявляются нарушениями функций перечисленных анализаторов и эфферентных систем, а расстройства высшей мозговой деятельности связаны, главным образом, с ориентировкой во внешней среде и пониманием речевых сигналов.

При поражениях височных долей двигательные расстройства мало выражены или отсутствуют. Возможно появление астазии-абазии (как при поражениях лобных долей) с тенденцией падения в противоположную сторону. Очаги в глубине височных долей вызывают появление *верхнеквадрантной гемианопсии*. Основные же симптомы выпадения и раздражения височных долей связаны с нарушением функции анализаторов.

Частыми симптомами височной патологии являются эпилептические припадки с различными ***аурами***: *обонятельной* (раздражение гиппокамповой извилины), *вкусовой* (очаги рядом с островком Рейля), *слуховой* (верхние височные извилины), *вестибулярной* (стык трех долей — височной, затылочной, теменной). При поражении медио-базальных отделов часто наблюдаются *висцеральные ауры* (эпигастральные, кардиальные и др.). Очаги в глубине височной доли могут вызывать зрительные галлюцинации или ауры.

Поражение височной коры сопровождается возникновением эпилептических припадков. Они разнообразны.

Общие судорожные припадки с потерей сознания чаще наблюдаются при локализации очагов в полюсах височных долей.

Раздражение нижних отделов центральных извилин сопровождается такими непроизвольными движениями, как чмокание, жевание, глотание (*оперкулярные приступы*). Раздражение из этой зоны нередко иррадиирует в височную зону, что вызывает пароксизмальные расстройства высших мозговых функций (психические расстройства).

К числу пароксизмальных нарушений психики при патологии височных долей

относятся различные изменения сознания, которые часто определяют как снподобные состояния. Во время приступа окружающее представляется больным совершенно незнакомым или, наоборот, давно виденным, давно слышанным.

Височный автоматизм связан с нарушениями ориентировки во внешней среде. Больные не узнают улицу, свой дом, расположение комнат в квартире. Поэтому они совершают много внешне совершенно бесцельных действий.

Связи височных долей с глубинными структурами мозга (в частности, с сетевидным образованием) объясняют возникновение малых эпилептических припадков при поражении этих зон. Припадки ограничиваются кратковременными выключениями сознания без двигательных нарушений (в отличие от малых припадков лобного происхождения).

Височные доли (особенно их медио-базальные отделы) тесно связаны с подбугорным отделом диэнцефального мозга и сетевидным образованием, поэтому при поражениях височных долей весьма часто возникают вегетативно-висцеральные расстройства, которые будут рассмотрены в разделе поражений лимбического отдела мозга.

Поражения височной доли, заднего отдела верхней височной извилины (зона Вернике) вызывают возникновение *сенсорной афазии* или ее разновидностей (амнестической, семантической афазии) (см. гл. 2).

Относительно других расстройств высших мозговых функций при поражениях височных долей надо отметить, что все они связаны главным образом с нарушениями ориентировки во внешней среде. Нередки также расстройства в *эмоциональной сфере* (депрессия, тревога, лабильность эмоций и др.). Особо следует остановиться на расстройствах *памяти* (Пенфилд считает височные доли даже «центром памяти»). Но функция памяти присуща всему мозгу (например, праксии, т.е. «память» на действия связана с теменными и лобными долями, «память» на узнавание зрительных образов – с затылочными долями). Однако, действительно, память при поражении височных долей расстраивается особенно заметно потому, что, во-первых, эти доли связаны с работой многих анализаторов внешней среды, а во-вторых, потому, что память человека во многом является сл... весной, что также связано с функция... прежде всего, височных долей мозга.

Затылочные доли

Этот отдел полушарий головного мо... целиком связан со зрительными функц... ми. На внутренней поверхности затыло... ной доли, в зоне шпорной борозды (sul... calcarinus) и по ее берегам – в кли... (cuneus) и язычной борозде (gyrus lingu... заканчиваются зрительные проводн... с периферии. Эти области составляют п... екционную зону зрительного анализат... В остальных частях затылочных долей, ... наружных отделах осуществляется бо... сложный и тонкий анализ и синтез ... тельного восприятия.

Разрушение проекционной зоны ана... затора (cuneus, gyrus lingualis и глубин... отделов fissurae calcarinae) влечет за со... появление одноименной *гемианопсии*. ... лее легкие степени поражения вызыв... не полную гемианопсию, а лишь расстр... ства восприятия на отдельные цвета – ... *михроматопсию*. Гемиопические расстр... ства могут быть частичными. Так, при ... ражении cuneus выпадают лишь ниж... квадранты в полях зрения, а очаги в g... lingualis обусловливают верхнюю квадра... ную гемианопсию.

Следует знать, что при корковых (за... лочных) поражениях обычно сохраняю... центральные поля зрения, что отличает ... от поражений зрительных путей (trac... opticus).

Поражения наружных поверхностей ... тылочных долей приводят не к слеп... а к *зрительной агнозии*, к неузнаван... предметов по их зрительным образам.

Очаги на стыке затылочной доли с ... менной вызывают *алексию* (непонима... письменной речи) и *акалькулию* (нару... ние счета).

Раздражение внутренней поверхно... затылочной доли влечет за собой возник... вение простых зрительных ощущений (... *томы*) – вспышки света, зигзаги, цветн... искры и др. Более сложные зритель... ощущения (типа кинематографических к... тин) появляются при раздражении нару... ных поверхностей затылочных долей.

Еще одно расстройство возникает ... поражении затылочных долей – *метам*...

фопсия, т.е. искаженное восприятие формы видимых предметов (контуры их кажутся изломанными, искривленными, они представляются слишком маленькими – *микропсия* или, наоборот, слишком большими – *макропсия*). Вероятнее всего возникновение таких искаженных восприятий зависит от нарушения совместной работы зрительного и вестибулярно-пространственного анализаторов.

Лимбический отдел

К лимбическому отделу больших полушарий в настоящее время относят корковые зоны обонятельного анализатора (гиппокамп – gyrus hippocampi, прозрачную перегородку – septum pellucidum, поясную извилину – gyrus cinguli и др.), отчасти и вкусового анализатора (углубление височной доли около островка Рейля – insula Reili). Эти отделы коры связаны с другими медио-базальными участками височных и лобных долей, с образованиями гипоталамуса и сетевидной формацией мозгового ствола. Перечисленные структуры многочисленными двусторонними связями объединяются в единый лимбико-гипоталамо-ретикулярный комплекс, играющий главную роль в регуляции всех вегетативно-висцеральных функций организма.

Древнейшие отделы коры больших полушарий, входящие в этот комплекс, по своей цитоархитектонике (трехслойный тип клеточного строения) отличаются от остальной коры, имеющей шестислойный тип строения.

Поражение лимбического отдела полушарий вызывает, прежде всего, разнообразные *расстройства вегетативно-висцеральных функций* (вазомоторных, дыхательных, желудочно-кишечных, половых, обменных и др.). Многие из этих нарушений центральной регуляции вегетативных функций, которые раньше относили только к патологии гипоталамуса, связаны с поражениями лимбического отдела, особенно височных долей.

Патология лимбического отдела может проявляться симптомами выпадения с вегетативными асимметриями или симптомами раздражения в виде вегетативно-висцеральных приступов чаще височного, реже лобного происхождения. Такие приступы обычно менее длительные, чем гипоталамические; они могут ограничиться короткими аурами (эпигастральной, кардиальной и др.) перед общим судорожным припадком.

При поражениях лимбической зоны бывают *нарушения памяти* (по типу корсаковского синдрома) и *ложные воспоминания* (псевдореминисценции) – подробнее см. в курсе психиатрии. Весьма часты эмоциональные расстройства (фобии и др.). Расстройство центральной регуляции вегетативно-висцеральных функций влечет за собой нарушение адаптации, приспособления к меняющимся условиям окружающей среды.

Мозолистое тело

В мозолистом теле (corpus callosum) – довольно массивном образовании белого вещества – проходят комиссуральные волокна, соединяющие парные отделы полушарий. В переднем отделе этой большой спайки мозга – в колене (genu corporis callosii) проходят связи между лобными долями, в среднем отделе – в стволе (truncus corporis callosii) – между теменными и височными долями, в заднем отделе – в утолщении (splenium corporis callosii) – между затылочными долями.

Поражения мозолистого тела проявляются расстройствами психики. При очагах в передних отделах мозолистого тела эти расстройства носят черты *«лобной психики»* (нарушения поведения, действий, критики); разобщение связей между теменными долями приводит к *извращенным восприятиям «схемы тела»* и появлению *моторной апраксии* в левой руке (объяснение этого симптома – см. на рис. 2.6); изменения психики височного характера связаны с нарушенными восприятиями внешней среды, с потерей правильной ориентировки в ней; очаги в задних отделах мозолистого тела приводят к сложным видам зрительной агнозии.

Псевдобульбарные симптомы (насильственные эмоции, рефлексы орального автоматизма) также нередки при поражениях мозолистого тела. Вместе с тем пирамидные и мозжечковые расстройства, а также нарушения кожной и глубокой чувствительности отсутствуют, так как их проекционные системы иннервации не повреждаются. Из центральных двигательных расстройств чаще наблюдаются дисфункции сфинктеров тазовых органов (недержание мочи и кала).

В заключение отметим, что настоящая глава была посвящена основным клиническим симптомам, возникающим при очаговых поражениях различных отделов больших полушарий головного мозга. Современная топическая диагностика широко использует также вспомогательные методы, такие как электроэнцефалография, электрокортикография, компьютерная и магнитно-резонансная томография и др. (см. гл. 12).

Одна из особенностей мозга человека – так называемая функциональная специализация полушарий мозга. В последние годы выяснено, что левое полушарие является базой логического абстрактного мышления, правое – базой конкретного образного мышления. От того, какое из полушарий наиболее развито у человека, зависят его индивидуальность, особенности восприятия (художественный или мыслительный тип характера).

При ***выключении правого полушария*** больные становятся многословными (даже болтливыми), разговорчивыми, однако речь их теряет интонационную выразительность, она монотонна, бесцветна, тускла. Речь приобретает носовой (гнусавый) оттенок. Такое нарушение интонационно-голосовой компоненты речи называется *диспросодией* (просодия – мелодия). Кроме того, такой больной теряет способность понимать значение речевых интонаций собеседника. Поэтому наряду с сохранностью формального богатства речи (словарного и грамматического), наряду с увеличением речевой активности «левополушарный» человек теряет ту образность и конкретность речи, которую ей придает интонационно-голосовая выразительность. Нарушается восприятие сложных звуков (*слуховая агнозия*), человек перестает узнавать знакомые мелодии, не может их напевать, затрудняется в распознавании мужских и женских голосов (нарушается образное слуховое восприятие). Неполноценность образного восприятия наблюдается и в зрительной сфере (не замечает недостающую деталь в незаконченных рисунках, например, отсутствие дужки у оправы очков, хвостика у мыши и т.п.). Больной затрудняется выполнять задания, требующие ориентировки в наглядной, образной ситуации, где нужен учет конкретных признаков объекта. Итак, при выключении правого полушария страдают те виды психической деятельности, которые лежат в основе образного мышления. В то же время сохраняются или даже усиливаются (облегчаются) те виды психической деятельности, которые лежат в основе абстрактного теоретического мышления. Такое состояние психики сопровождается положительным эмоциональным тонусом (оптимистичность, склонность к шуткам, вера в выздоровление и т.п.).

При ***поражении левого полушария*** резко ограничиваются речевые возможности человека, обедняется словарный запас, из него выпали слова, обозначающие отвлеченные понятия, больной не помнит названия предметов, хотя их и узнает. Речевая активность резко снижается, но сохраняется интонационный рисунок речи. Такой больной хорошо узнает мелодии песен, может их воспроизводить. Итак, у «правополушарного» человека наряду с ухудшением словесного восприятия избирательно улучшаются все виды образного восприятия. Нарушается способность запоминать слова, он дезориентирован в месте и времени, но подмечает детали обстановки, сохраняется наглядная конкретная ориентировка. При этом развивается отрицательный эмоциональный фон (ухудшается настроение, больной пессимистичен, трудно отвлекается от печальных мыслей и жалоб и т.п.).

Контрольные вопросы

1. Какие симптомы указывают на поражение левой теменной доли у правши?
2. Почему при поражении наружных отделов коры передних отделов мозга возникает «лингво-фацио-брахиальный» тип пареза?
3. Что такое «лобная психика»?
4. Какие виды ауры бывают при расположении опухоли в височной доле?
5. Какой тип гемианопсии развивается при разрушении язычной извилины?
6. Какими расстройствами проявляются поражения мозолистого тела?

Глава 11. ПОРАЖЕНИЯ ОБОЛОЧЕК МОЗГА. ИЗМЕНЕНИЯ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Головной и спинной мозг покрыты тремя оболочками: твердой, паутинной и мягкой. *Твердая мозговая оболочка* (dura mater, pachymeninx) состоит из двух листков. Наружный плотно прилежит к костям черепа и позвоночника и является как бы их надкостницей. Внутренний листок (собственно твердая мозговая оболочка) представляет собой плотную фиброзную ткань. В черепе оба этих листка прилежат друг к другу, только местами они расходятся и образуют особую стенку венозных синусов. В позвоночном канале между листками расположена эпидуральная клетчатка – рыхлая жировая ткань с богатой венозной сетью.

Паутинная оболочка (arachnoidea) выстилает внутреннюю поверхность твердой и многими тяжами соединена с мягкой мозговой оболочкой. Arachnoidea как бы накинута на мозговое вещество и не погружается в борозды. *Мягкая мозговая оболочка* (pia mater, leptomeninx) покрывает поверхность головного и спинного мозга, следует за их рельефом, срастается с мозговым веществом.

Задние и передние спинномозговые корешки, удаляясь от спинного мозга в стороны и вниз, проходят сквозь мозговые оболочки. Поэтому менингиты и другие менингеальные поражения могут вовлекать в процесс и корешки. Между мягкой и паутинной оболочками имеется пространство, называемое *субарахноидальным*. В нем циркулирует цереброспинальная (спинномозговая жидкость, ликвор). На основании мозга субарахноидальное пространство расширяется и образует большие полости, наполненные ликвором (базальные цистерны). Самая крупная из них расположена между мозжечком и продолговатым мозгом – cisterna cerebellomedullaris (рис. 11.1).

В позвоночном канале субарахноидальное пространство окружает спинной мозг. С уровня его окончания (позвонки L_I–L_{II}) это пространство увеличивается в поперечнике и становится вместилищем конского хвоста (конечная цистерна, cisterna terminalis).

Цереброспинальная жидкость находится также внутри головного и спинного мозга, заполняя желудочковую систему: правый и левый боковые, III желудочек, сильвиев водопровод, IV желудочек, центральный спинномозговой канал. Из IV желудочка она попадает в субарахноидальное пространство через парное отверстие Мажанди и непарное отверстие Люшка в заднем мозговом парусе.

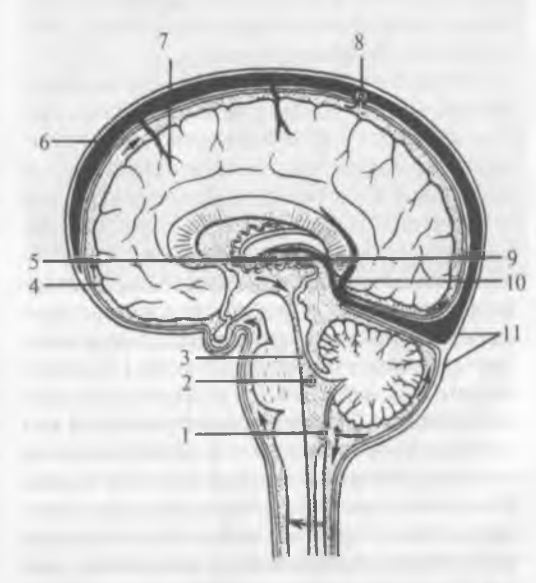


Рис. 11.1. Строение ликворопроводящих путей головного мозга: 1 – отверстие Люшка; 2 – IV желудочек; 3 – сильвиев водопровод; 4 – субарахноидальное пространство; 5 – отверстие Монро; 6 – сагиттальный венозный синус; 7 – церебральная вена; 8 – пахионовы грануляции; 9 – III желудочек; 10 – большая церебральная вена (Галена); 11 – твердая мозговая оболочка.

Цереброспинальная жидкость образуется в клетках сосудистых сплетений мозга. Это послужило поводом к тому, что некоторые авторы называют plexus chorioideus и tela chorioidea «*хориоидной железой головного мозга*».

Количество этой жидкости у человека относительно постоянно (в среднем 120–150 мл). Большая часть ее находится в подпаутинном пространстве, а в желудочках содержится всего 20–40 мл. Цереброспинальная жидкость вырабатывается непрерывно – примерно 600 мл в течение суток – и также непрерывно всасывается в венозные синусы твердой оболочки головного мозга через арахноидальные ворсинки. Скопление таких ворсинок в венозных синусах (особенно их много в верхнем сагиттальном синусе) называют *пахионовыми грануляциями*. Приток и отток этой жидкости обеспечивает постоянство ее объема в желудочках и в субарахноидальном пространстве. Частично жидкость всасывается и в лимфатическую систему через влагалища нервов, в которые продолжаются мозговые оболочки. Движение цереброспинальной жидкости в разных направлениях связано с пульсацией сосудов, дыханием, движениями головы и туловища.

Физиологическое значение цереброспинальной жидкости многообразно. Прежде всего – это гидравлическая подушка мозга, создающая механическую защиту от толчков и сотрясений. Вместе с тем она оказывается и внутренней средой, регулирующей процессы всасывания питательных веществ нервными клетками, поддерживающей в них осмотическое и онкотическое равновесие. Цереброспинальная жидкость обладает также защитными (бактерицидными) свойствами, в ней накапливаются антитела. Она принимает участие в механизмах регуляции кровообращения в замкнутом пространстве полости черепа и позвоночника. Цереброспинальная жидкость циркулирует не только в желудочках и в субарахноидальном пространстве, она проникает в толщу мозгового вещества по так называемым периваскулярным щелям (пространства Вирхова–Робена). Небольшое количество ее попадает и в периэндоневральные щели периферических нервов. Следует заметить, что в первые недели развития эмбриона питание нервной трубки до развития сосудистой системы обеспечивается ликвором. По мере созревания микрокапиллярного русла в мозгу его питание обеспечивается в основном кровью. Однако ликворный путь доставки питательных веществ к нейронам сохраняется и у взрослых. Часть глиальных клеток обладают насосной функцией и в течение 1 мин всасывают ликвор из желудочковой системы 8–10 раз. Поэтому размеры желудочковой системы колеблются столько же раз в минуту: уменьшаются в фазе всасывания ликвора и увеличиваются при возврате ликвора в желудочковую систему с продуктами метаболитов нейронов. В мануальной медицине эту ликворную фазу питания обозначают «первичным дыхательным механизмом мозга», и ее можно улавливать при краниальных техниках мануальной терапии. Кроме того, при исследовании ликвора, извлекаемого даже при люмбальной пункции дурального мешка, удается обнаружить патологические изменения жидкости при различных заболеваниях вещества головного мозга.

При менингитах различной этиологии, также при кровоизлияниях в субарахноидальное пространство и при некоторых других патологических состояниях развивается клиническая картина, получившая название «синдром раздражения мозговых оболочек», или, короче, «*менингеальный синдром*». Частыми его слагаемыми оказываются: головная боль, рвота, болезненность при перкуссии черепа и позвоночника, повышенная чувствительность (общая гиперестезия) к световым, звуковым и кожным раздражениям. Типичным для раздражения мозговых оболочек является *тоническое напряжением некоторых групп скелетных мышц*: 1) мышц, разгибающих голову; 2) мышц-сгибателей тазобедренных и коленных суставов. При тяжелых формах менингита стойкое тоническое напряжение перечисленных мышечных групп приводит к образованию своеобразной позы. Больной лежит на боку, голова запрокинута кзади, бедра прижаты к животу, голени – к бедрам. Иногда тоническое напряжение распространяется и на мышцы, разгибающие позвоночник (*опистотонус*). Описанное вынужденное положение тела в такой выраженной степени встречается сравнительно редко, однако повышенное напря-

Рис. 11.2. Исследование ригидности затылочных мышц.

Рис. 11.3. Исследование симптома Кернига.

Рис. 11.4. Исследование менингеальных симптомов Брудзинского: а — верхнего; б — среднего; в — нижнего.

жение перечисленных мышц — постоянное явление при менингитах. Попытка пассивно согнуть голову кпереди (привести подбородок к груди) при раздражении мозговых оболочек встречает сопротивление вследствие рефлекторного напряжения заднешейной мускулатуры (рис. 11.2).

Симптом этот получил название *«ригидность затылочных мышц»*. Правильнее говорить о ригидности заднешейных мышц.

Очень характерен симптом, описанный в 1882 г. петербургским клиницистом В.М. Кернигом. ***Симптом Кернига*** выявляют следующим образом: лежащему на спине больному исследующий сгибает ногу в тазобедренном и коленном суставах строго под прямым углом (рис. 11.3). В этом исходном состоянии пытаются разогнуть ногу в коленном суставе, что при менингеальном синдроме встречает сопротивление. Сгибатели голени тонически напрягаются, выпрямить ногу в коленном суставе обычно не удается. Иногда появляется боль в мышцах (сгибателях голени), реже — в пояснице и вдоль всего позвоночника.

При исследовании тонуса заднешейных мышц (проба на ригидность мышц затылка), также и при пробе Кернига, помимо указанных выше, возникают еще и отдаленные рефлекторно-двигательные явления. Они получили название ***«менингеальных симптомов Брудзинского»*** (рис. 11.4).

Нагибание головы кпереди вызывает легкое сгибание обеих ног в тазобедренном и коленном суставах (*верхний симптом Брудзинского*), а такое же сгибательное движение в контралатеральной ноге при пробе Кернига — *нижний симптом Брудзинского*.

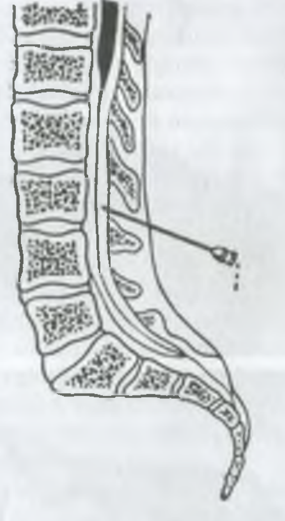


Рис. 11.5. Люмбальная пункция в положении больной на боку (а) и схема прохождения пункционной иглы (б).

Такое же движение ног может вызвать давление на область лонного сочленения (*средний симптом Брудзинского*). У ребенка, поднятого под мышки, наблюдается рефлекторное сгибание ног и приведение их к животу – *симптом «подвешивания» по Лесажу*.

Каков механизм двигательных (тонических) расстройств при раздражении мозговых оболочек? Распространена точка зрения, что тоническое напряжение заднешейных мышц и мышц-сгибателей голени при менингите представляет собой рефлекторную защитную реакцию, уменьшающую натяжение задних корешков, ослабляющую боль.

В настоящее время в описанных выше двигательных расстройствах можно видеть повышенный тонический рефлекс мышц на растяжение. Приходится думать, что при пробе ригидности затылка, при выявлении симптома Кернига происходит дополнительное растяжение соответствующих мышц и наиболее резкое проявление тонического миотатического рефлекса.

В заключение следует сказать, что если имеются симптомы раздражения мозговых оболочек и в ликворе обнаруживаются воспалительные изменения, то устанавливается диагноз *менингита*. Кровь в ликворе указывает на субарахноидальное кровоизлияние. Однако при различных заболеваниях (пневмония, аппендицит и др.), особенно у детей, могут выявляться симптомы раздражения мозговых оболочек без каких-либо изменений цереброспинальной жидкости. В таких случаях говорят о менингизме.

Весьма важным для клиники является изучение циркуляции ликвора и изменений его состава в патологических условиях.

Существует три способа получения цереброспинальной жидкости у больных: 1) поясничный прокол конечной цистерны, 2) субокципитальный прокол мозжечково-медуллярной цистерны, 3) через фрезевое отверстие в черепе проколом бокового желудочка.

Наиболее принят в клинике ***поясничный прокол (люмбальная пункция)***. Эта процедура сравнительно безопасна, техника ее несложна. Пунктировать можно в положении больного и сидя, и лежа (последнее предпочтительнее). Больного укладывают на твердое ложе (топчан, стол, кровать со щитом) в положении на боку (рис. 11.5).

Ноги должны быть согнуты в тазобедренных и коленных суставах. Голова наклоняется до соприкосновения подбородка с грудиной. Туловище сильно согнуто вперед, чтобы выступали остистые отростки и увеличивались промежутки между ними. Поверхность спины должна быть отвесной по отношению к ложу, и остистые отростки составляют горизонтальную линию. Голову можно уложить на плоскую подушку. В приданном положении больного удерживает помощник (санитар, медсестра). Больного надо предупредить, чтобы он лежал спокойно, не делал никаких движений во время процедуры.

Для определения места прокола прощупывают наиболее возвышающиеся точки гребней подвздошных костей, отмечают их

и соединяют прямой линией помазком с раствором йода. Это так называемая *линия Якоби*: она проходит на уровне остистого отростка позвонка L_{IV} (по некоторым авторам, в промежутке $L_{III}-L_{IV}$). Пункцию проводят между остистыми отростками $L_{III}-L_{IV}$ или $L_{IV}-L_{V}$ (у взрослых, кроме того, между $L_{II}-L_{III}$). На этих уровнях уже нет спинного мозга, омываемые ликвором корешки конского хвоста отходят от иглы и обычно во время пункции не травмируются. Для проведения поясничного прокола применяются специальные иглы. Свои руки врач обрабатывает по одному из способов, рекомендуемых в хирургии. После этого можно касаться только стерильных предметов, а кожи больного – после ее обработки спиртом, 5% спиртовым раствором йода.

После того как намечено место прокола, кожу вокруг на достаточно широкой площади дважды обрабатывают 70% спиртом, затем смазывают спиртовым раствором йода. Во избежание попадания раствора йода на мозговые оболочки и раздражения их перед проколом излишек йода снимают марлевым шариком, смоченным спиртом. После этого проводится местная анестезия 0,5% раствором новокаина. Получается «лимонная корочка». Вводить раствор новокаина в подкожную клетчатку не рекомендуется, так как это ухудшает пальпаторную ориентировку остистых отростков. Раствор новокаина в количестве 3–5 мл инфильтрируют по ходу будущего прокола на глубину 2–4 см. Подождав примерно полминуты, врач вкалывает пункционную иглу непосредственно под остистым отростком вышележащего позвонка (обычно L_{III} или L_{IV}) строго по средней линии с очень небольшим уклоном вверх (угол между линией направления иглы и поверхностью спины должен составлять примерно 80°). Вкалывать иглу следует медленно и плавно.

Прокалывая кожу, связки, врач испытывает ощутимое сопротивление. После прохождения твердой мозговой оболочки (у взрослых это бывает на глубине 4–7 см, у детей – до 3 см) сопротивление прекращается и возникает ощущение «провала» иглы. После этого осторожно извлекают (обычно не полностью) мандрен из иглы. Заметив выделение жидкости, тотчас вставляют в канюлю иглы наконечник соединительной трубки манометра и измеряют ликворное давление. В положении лежа оно равно в среднем 100–180 мм вод.ст. В положении сидя ликворное давление несколько выше – 200–300 мм вод.ст. Для измерения ликворного давления обычно используют простой водяной манометр.

Патологические процессы, локализующиеся в полости черепа и в позвоночном канале, могут нарушать проходимость ликвора. Особенно отчетливо это бывает выражено в позвоночном канале (при полном или частичном спинальном блоке). Блок может быть вызван опухолью, грыжей межпозвоночного диска, костным сдавлением при компрессионном переломе позвонка, спайками при слипчивом лептопахименингите.

В нормальных условиях существует тесная взаимосвязь между венозным и ликворным давлением. Описанные ниже ликвородинамические пробы при блоке основаны на регистрации нарушения этого соотношения.

Проба Квекенштедта: помощник врача указательным и большим пальцами обеих рук охватывает нижнюю часть шеи и сдавливает шейные вены в течение 5, максимум 10 с. О наступившем повышении венозного давления в полости черепа судят по набуханию лицевых и височных вен, по покраснению с синюшным оттенком кожи лица и склер глазных яблок. Венозное полнокровие головного мозга приводит к повышению внутричерепного давления и увеличению давления ликвора. Высота ликворного столбика в манометрической трубке значительно повышается. После прекращения сдавления вен ликворное давление быстро снижается до первоначального уровня. Все это происходит при проходимом субарахноидальном пространстве. При полном блоке ликворных путей в пределах спинного мозга сдавление шейных вен не повышает ликворного давления. При частичном блоке ликворное давление поднимается незначительно и медленно снижается после прекращения сдавления.

Проба Пуссепа: голову больного пригибают к груди. При этом происходит частичное сдавление шейных вен. Ликворное давление в этот момент повышается на

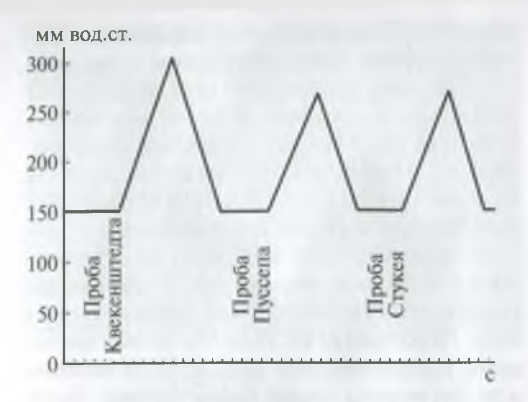


Рис. 11.6. Кривая регистрации ликвородинамических проб. По оси абсцисс – время; по оси ординат – высота ликворного давления (в мм вод.ст.).

30–60 мм вод.ст. Возвращение головы в исходное положение понижает ликворное давление до прежних цифр. При блоке субарахноидального пространства проба Пуссепа ликворного давления не повышает.

Проба Стукея: помощник врача сдавливает рукой брюшную стенку на уровне пупка в течение 20–25 с. В результате сжимаются брюшные вены и возникает застой в венозной системе позвоночного канала. Ликворное давление при этом повышается в 1–1,5 раза. Оно снижается до исходного уровня после прекращения сдавления. Такая реакция ликворного давления сохраняется при наличии блока субарахноидального пространства на уровне шейного или грудного отдела позвоночника.

Результаты ликвородинамических тестов принято изображать графически: по горизонтали отмечают фазу того или другого момента опыта, а по вертикали – высоту давления (рис. 11.6).

По окончании измерений динамики давления производят забор ликвора в пробирки обычно в количестве 3–5–8 мл для лабораторного исследования. Количество извлекаемого ликвора соразмеряют с состоянием больного, характером заболевания, уровнем давления, с задачами предстоящего исследования. По окончании перечисленных манипуляций быстро извлекают пункционную иглу, место прокола смазывают спиртовым раствором йода и закрывают шариком стерильной ваты (лучше смоченной коллодием). Больному предписывают постельный режим на 2–3 сут. В первые 1,5–2 ч после пункции рекомендуют лежать на животе без подушки.

Субокципитальная и вентрикулярная пункции производятся обычно нейрохирургом. В большинстве случаев извлечение 5–8 мл ликвора проходит без осложнений. Изредка наблюдается постпункционный менингизм (продолжающийся в течение нескольких дней, могут появиться головная боль, рвота). Однако существуют заболевания, при которых проведение поясничного прокола опасно для жизни и требует особой осторожности. К ним относятся опухоли головного мозга, особенно при расположении их в задней черепной ямке. При подозрении на опухоль задней черепной ямки, при большой внутричерепной гипертензии с застойными сосками зрительных нервов ликвор выпускают в минимальном количестве (1–2 мл) медленными каплями (уменьшают просвет иглы мандреном). Необходимо иметь наготове хорошо притертый шприц и теплый физиологический раствор для форсированного введения при появлении признаков вклинивания. Поясничную пункцию у таких больных рекомендуется проводить в условиях нейрохирургического отделения. Требуется осторожность при назначении пункции больным в случаях опухоли спинного мозга (возможно усиление пареза и расстройств чувствительности, так называемый синдром «вклинивания»). После извлечения нужного количества ликвора целесообразно повторить измерение ликворного давления, почти всегда оно бывает ниже исходного уровня.

Практическое значение может иметь определение *индекса Айала* (Ayala) по следующей формуле: количество взятого ликвора (в мл) умножают на цифру остаточного давления ликвора (в мм вод.ст.), полученное произведение делят на цифру начального давления (в мм вод.ст.). У здоровых лиц индекс колеблется в пределах 5,5–6,5. Индекс более 7,0 указывает на гидроцефалию или серозный менингит, индекс менее 5,0 характерен для блока субарахноидального пространства.

В нормальных условиях цереброспинальная жидкость имеет удельный вес 1,005–1,007, реакция ее слабо щелочная, pH, подобно крови, близок к 7,4, количество белка от 0,15 до 0,45 г/л. Неорганические вещества в ликворе содержатся в пропорци

Таблица 11.1

Состав цереброспинальной жидкости на различных уровнях

Пункция	Давление, мм вод.ст	Белок, г/л	Число клеток	Глюкоза, мкмоль/л
Люмбальная	70–200	0,15–0,45	0–5	3,0–3,5
Субокципитальная	70–190	0,25–0,30	0–3	3,0–3,5
Вентрикулярная	70–190	0,5–0,15	0–1	3,5–4,4

примерно такой же, как в крови: хлориды – 720–740 мл%, калий – 16–20 мг%, кальций 5–6,5 мг%. Концентрация глюкозы в ликворе примерно на 70% меньше, чем в сыворотке крови и равняется 3–3,5 ммоль/л. Состав ликвора в большой степени зависит от функции гематоэнцефалического барьера. По-видимому, эта биологическая перегородка, отделяющая кровяное русло от ликворного, представлена, с одной стороны, стенкой капилляров, с другой – глией, в частности, астроцитарной. На существование такого барьера указывает различие в составе крови и ликвора. Многие вещества, циркулирующие в крови, не попадают в ликвор. Это относится и ко многим лекарственным препаратам. Поэтому при лечении неврологических больных приходится иногда вводить лекарственные средства (в частности, антибиотики) не в кровь, а непосредственно в ликвор (интратекальное введение). В норме существует некоторое отличие в составе вентрикулярного и люмбального ликвора (табл. 11.1).

Анализ цереброспинальной жидкости в лаборатории проводится по следующей программе: 1) физические свойства, 2) морфологическое, 3) биохимическое, 4) бактериологическое и вирусологическое и 5) иммунологическое исследования.

1. ***Анализ физических свойств.*** Прозрачная и бесцветная в норме (неотличимая по внешнему виду от воды) цереброспинальная жидкость при менингите может становиться мутной от присутствия большого количества клеточных элементов. Иногда жидкость приобретает зеленовато-желтый цвет – так называемая *ксантохромия* (наблюдается при некоторых менингитах, после субарахноидального кровоизлияния, при опухолях мозга). Ксантохромия может сочетаться со склонностью ликвора к массивному свертыванию (этот *застойный синдром Фруана*, или *компрессионный синдром Нонне*, чаще наблюдается при объемных процессах в нижней половине спинного мозга).

2. ***Морфологический анализ.*** Нормальная цереброспинальная жидкость содержит в 1 мл до 5 форменных элементов типа лимфоцитов. В патологических условиях число их может увеличиваться до десятков, сотен и даже тысяч. Такое явление называется *плеоцитозом*. Для подсчета числа клеток в 1 мл ликвора используют смеситель для лейкоцитов крови и счетную камеру Фукса–Розенталя или Горяева. Производят подсчет клеток во всех 256 малых квадратах камеры. Объем жидкости над сеткой равняется 3,2 мл. Принято поступать так: к числу подсчитанных во всей сетке камеры белых клеток (эритроциты в счет на входят) подводится знаменатель 3. Результат подсчета приобретает такой вид: 4/3 или 84/3 и т.д. Эти пробы соответствуют с достаточной для практики точностью числу белых клеток в 1 мл ликвора. В нормальной жидкости содержатся клетки только типа лимфоцитов. В патологических условиях в ликворе находят, помимо лимфоцитов, плазматические клетки, моноциты, тучные клетки, лейкоциты нейтрофильные и эозинофильные, гистиогенные клетки (в том числе макрофаги). Иногда в ликворе обнаруживают опухолевые клетки (саркоматоз, карциноматоз мозговых оболочек, медуллобластома мозжечка, другие мозговые новообразования, расположенные близко от ликворных путей). Такие находки имеют важное диагностическое значение.

3. ***Биохимическое исследование ликвора*** удобно начинать с белковой пробы Панди. Реактив – насыщенный раствор карболовой кислоты. Техника реакции: прибавление к 0,5–1 мл реактива 1 капли ликвора. При положительной реакции возникает помутнение, степень помутнения обозначают числом крестов (от 1 до 4). Реакция указывает на повышение содержания белка в ликворе.

Количественное определение общего содержания белка производится по методике Робертса–Стольникова путем подслаивания крепкой азотной кислоты к разным разведениям ликвора физиологическим раствором. Определяют максимальное разведение, которое первым даст образование белого кольца на границе двух жидкостей. По найденному критическому уровню из таблицы узнают цифру общего содержания белка. Нормальный ликвор содержит 0,15–0,45 г/л белка – количество, во много раз меньшее по сравнению с сывороткой крови.

Реакцией Нонне–Апельта ориентировочно выявляют содержание глобулиновой фракции белка в ликворе. Сущность реакции – осаждение этой фракции белка насыщенным раствором сернокислого аммония. В пробирке смешивают равные объемы этого раствора и ликвора. Повышенное содержание глобулинов выявляется помутнением этой смеси. Различают 4 градации этого помутнения, выражаемые числом крестов.

При исследовании цереброспинальной жидкости, кроме указанных выше, применяют еще *коллоидно-химические методики*. Они основаны на свойстве патологического ликвора нарушать стабильность искусственно приготовленного коллоидного раствора золота (так называемого Goldsol – золотого золя). Переход золя в гель при этой реакции хорошо виден простым глазом. Из красного раствор превращается в красно-фиолетовый, фиолетовый, красно-синий, синий, светло-синий или становится бесцветным.

Реакция коллоидного золота в ликворе предложена Ланге в 1912 г. для диагностики в основном нейросифилитических заболеваний.

4. При ряде инфекционных заболеваний нервной системы оказывается необходимым проведение ***бактериологического исследования цереброспинальной жидкости*** – бактериоскопия и посев на питательные среды. Только таким путем можно с полной достоверностью установить этиологический диагноз и назначить наиболее рациональное лечение. Прежде всего это относится с диагностике гнойных менингитов.

5. ***Вирусологическое и иммунологическое исследования*** ликвора проводят для диагностики нейроинфекций и иммуновоспалительных заболеваний нервной системы. Для этого проводятся полимеразная цепная реакция (ПЦР), определение уровня аутоантител к рецепторам глутамата NMDA типа, чувствительности иммуноцитов к нейроспецифическим антигенам и др. В ликворе обнаружены и количественно определены основные фракции иммуноглобулинов: JgA – носитель специфических антител, его концентрация 1–5 мг/л; JgG – его биологическая функция состоит в нейтрализации вирусов и токсинов, он происходит из плазмы крови и имеет концентрацию 5–50 мг/л; JgM – обладает большими размерами молекулы (М = 800 000) и мало проходит через биологические барьеры, поэтому его концентрация в ликворе всего 0,1–0,6 мг/л.

Наконец, при подозрении на сифилитическое поражение нервной системы следует проводить в ликворе реакцию Вассермана и какую-либо из специфических серологических реакций (РИФ, РИБТ). Надо учитывать, что реакция Вассермана в ликворе проводится по особой методике, ликвора требуется больше, чем сыворотки (до 1 мл).

В заключение остановимся на описании некоторых характерных синдромов изменения ликвора, наблюдаемых в клинике (табл. 11.2). В некоторых случаях у больных отмечается изолированное увеличение белка (гиперпротеиноз) в ликворе, количество клеток остается неизмененным. Эту картину называют ***белково-клеточной диссоциацией***. Она встречается при опухолях головного и спинного мозга, при спинальном рубцово-спаечном процессе с блоком субарахноидального пространства.

Чаще, однако, в ликворе наблюдается одновременное увеличение числа клеток (плеоцитоз) и увеличение количества белка (гиперпротеиноз). Такая картина ликвора бывает при менингоэнцефалитах, менингомиелитах и менингитах различной этиологии.

Уже вид ликвора (помутнение) заставляет подумать о менингите. Подсчет клеточных элементов выявляет плеоцитоз. Глобулиновые реакции оказываются положительными, общее содержание белка увеличено. Исследование мазка из осадка ликвора может выявить преимуществен...

Таблица 11.2

Особенности цереброспинальной жидкости при некоторых заболеваниях

Заболевание	Давление, мм вод.ст.	Цвет	Белок	Клетки	Глюкоза, мкмоль/л
Норма	70–200	Бесцветная	0,15–0,45 г/л	0–5	3,0–4,4
Опухоль мозга	Повышено (до 600)	Бесцветная или ксантохромная	Повышен (от 0,6 до 10 г/л и выше)	Норма (5–6)	Норма
Менингит:					
Серозный	Повышено	Бесцветная	Норма	Плеоцитоз лимфоциты	Снижен
Гнойный	Повышено	Мутная (беловатый, зеленоватый цвет)	Повышен (до 0,6–0,9 г/л и выше)	Плеоцитоз нейтрофилы	Снижен
Субарахноидальное кровоизлияние	Повышено	Кровянистая (цвет морса)	Повышен (до 1,0)	Свежие или выщелоченные эритроциты	Повышен

нейтрофильный плеоцитоз, наличие грамотрицательных диплококков. Особенно внутриклеточная их локализация вызывает подозрение на менингококковый менингит. Если обнаруживаются грамположительные внеклеточные диплококки, приходится думать о пневмококковом менингите. Для уточнения диагноза требуются дополнительные исследования, в частности посевы ликвора, которые должны проводиться по всем правилам бактериологической техники. Во избежание загрязнений их лучше всего делать так, чтобы пробирку с питательной средой прямо подставлять под капли жидкости из иглы во время люмбальной пункции. При подозрении на гнойный менингит наиболее подходящими оказываются питательные среды, содержащие кровь или кровяную сыворотку. Следует упомянуть, что путем бактериоскопии ликвора и посева на среду Сабуро можно обнаружить редкую форму криптококкового (торулезного) менингита, вызываемого видом дрожжевого гриба.

При туберкулезном менингите ликвор может оставаться прозрачным. Однако во многих случаях через 12–24 ч в ликворе при стоянии в пробирке появляется *тонкая паутинообразная пленочка*. Из этой пленки можно высеять микобактерии, белковые пробы оказываются положительными. Число форменных элементов увеличено, но в меньшей степени, чем при гнойных менингитах, обычно преобладают лимфоциты. В мазке из пленки при окраске по Цилю–Нильсену могут обнаруживаться микобактерии туберкулеза. Посев ликвора на специальную для микобактерий туберкулеза питательную среду может дать рост только через большой срок, измеряемый неделями. В составе ликвора при туберкулезном менингите есть еще одна своеобразная черта: количество сахара имеет тенденцию к уменьшению.

При некоторых заболеваниях плеоцитоз по своей выраженности преобладает над степенью увеличения белка (*клеточно-белковая диссоциация*). Это встречается при многих нейроинфекциях.

Очень важным симптомом может быть присутствие в ликворе эритроцитов или продуктов их распада. Этот признак указывает на проникновение крови за пределы стенки сосуда и имеет важное значение в дифференциальной диагностике мозгового инсульта. То же надо сказать о значительной примеси крови к ликвору, что бывает при субарахноидальном кровоизлиянии. В обоих случаях возникает вопрос, является ли примесь крови случайной, зависящей от травмы сосуда пункционной иглой, или у больного произошло кровоизлияние в полости черепа или позвоночном канале.

Существует прием, с помощью которого можно установить, что кровь попала в ликвор случайно. Для этого собирают капающую из пункционной иглы жидкость в несколько пробирок. Если в каждой последующей пробирке жидкость все больше очищается от крови, значит, источник ее был близко и притекающие новые порции ликвора крови не содержат. В таких случаях эритро-

циты в пробирках быстро оседают, надосадочная жидкость остается бесцветной.

Быстро и четко так называемую путевую кровь можно отличить от крови из субарахноидального пространства посредством нанесения капли вытекающего из пункционной иглы ликвора на белую фильтровальную бумагу. Если расплывающееся пятно имеет равномерный розовый или красный цвет, это указывает на гемолиз вследствие длительного контакта крови с ликвором в субарахноидальном пространстве. При случайном попадании крови пятно имеет две зоны: красную (с агрегатами эритроцитов) в центре и бесцветную (от диффундирования нормального ликвора) – по краям.

Если примесь крови в ликворе связана с геморрагическим инсультом, жидкость над осадком имеет желтоватый цвет (ксантохромия). В мазке из осадка под микроскопом можно увидеть разрушенные эритроциты, иногда макрофаги, нагруженные кровяным пигментом.

Контрольные вопросы:

1. Что входит в понятие «менингеальный синдром»?
2. Каковы отличия симптомов менингита и менингизма?
3. Что такое спинальный блок субарахноидального пространства и как его выявить?
4. Каковы нормальные показатели содержания белка и клеток в ликворе?
5. Что такое «белково-клеточная диссоциация» и при каких заболеваниях она встречается?

Глава 12. ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ

Дополнительные методы исследования неврологических больных уточняют, подтверждают, иногда дают основной материал для установления топического, патогенетического и этиологического диагноза. При распознавании неврологического заболевания врачу приходится пользоваться всеми доступными и безопасными вспомогательными способами исследования, однако основная роль сохраняется за клинико-неврологическими методами. Только после тщательного анализа клинической картины решается вопрос о том, нужно ли больному производить дополнительные исследования и какие именно.

Выше указывалось на важность проведения люмбальной пункции, исследования ликвора, в частности, различных серологических реакций. Это стало возможным в связи со значительным развитием иммунологии, бактериологии и вирусологии.

Следующая группа дополнительных исследований относится к числу электрофизиологических. Остановимся в первую очередь на ***классической электродиагностике***, вошедшей в клиническую практику уже в XIX в. Этим термином обозначают метод исследования реакций скелетных мышц и периферических нервов на раздражение электрическим током. При поражении периферического двигательного нейрона эти электрические реакции имеют своеобразный характер. Существуют три особых синдрома изменения электровозбудимости мышц: 1) полная реакция перерождения (денервация); 2) частичная реакция перерождения; 3) количественное понижение электровозбудимости. Эти данные электродиагностики, во-первых, позволяют в неясных случаях отличить поражение периферического нейрона от центрального, во-вторых, установить степень обратимости поражения периферического мотонейрона.

В классической электродиагностике применяют два вида тока: прерывистый (фарадический) и постоянный (гальванический). Для проведения исследования используют универсальный электроимпульсатор. Включение мышцы или нерва исследуемого в электрическую цепь осуществляется с помощью двух электродов: один нейтральный (пластинка из свинца размером 150–300 см^2, толщиной 0,4–0,6 мм, покрытая чехлом) накладывается больному на спину или поясницу, другой – активный (пуговчатый с прерывателем) устанавливается на двигательную точку исследуемой мышцы (рис. 12.1–12.3). Перед исследованием все мягкие прокладки электродов обильно смачивают теплой водой или физиологическим раствором. Мышцы больного должны быть расслаблены.

Вначале исследуют реакции на прерывистый ток (импульсный частотой 100 Гц,

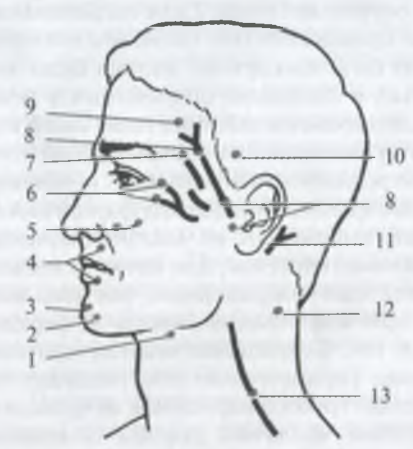


Рис. 12.1. Расположение двигательных точек на лице: 1 – n. hypoglossus; 2 – m. mentalis; 3 – m. transversus menti; 4 – m. orbicularis oris; 5 – m. zygomaticus; 6 – pars palpebralis m.orbicularis oculi; 7 – m. corrugator supercilli; 8 – n. facialis; 9 – venter frontalis m. epicranius; 10 – m. temporalis; 11 – n. auricularis posterior; 12 – m. splenius cervicis; 13 – n. accessorius.

циты в пробирках быстро оседают, надосадочная жидкость остается бесцветной.

Быстро и четко так называемую путевую кровь можно отличить от крови из субарахноидального пространства посредством нанесения капли вытекающего из пункционной иглы ликвора на белую фильтровальную бумагу. Если расплывающееся пятно имеет равномерный розовый или красный цвет, это указывает на гемолиз вследствие длительного контакта крови с ликвором в субарахноидальном пространстве. При случайном попадании крови пятно имеет две зоны: красную (с агрегатами эритроцитов) в центре и бесцветную (от диффундирования нормального ликвора) – по краям.

Если примесь крови в ликворе связана с геморрагическим инсультом, жидкость над осадком имеет желтоватый цвет (ксантохромия). В мазке из осадка под микроскопом можно увидеть разрушенные эритроциты, иногда макрофаги, нагруженные кровяным пигментом.

Контрольные вопросы:

1. Что входит в понятие «менингеальный синдром»?
2. Каковы отличия симптомов менингита от менингизма?
3. Что такое спинальный блок субарахноидального пространства и как его выявить?
4. Каковы нормальные показатели содержания белка и клеток в ликворе?
5. Что такое «белково-клеточная диссоциация» и при каких заболеваниях она встречается?

Глава 12. ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ

Дополнительные методы исследования неврологических больных уточняют, подтверждают, иногда дают основной материал для установления топического, патогенетического и этиологического диагноза. При распознавании неврологического заболевания врачу приходится пользоваться всеми доступными и безопасными вспомогательными способами исследования, однако основная роль сохраняется за клинико-неврологическими методами. Только после тщательного анализа клинической картины решается вопрос о том, нужно ли больному производить дополнительные исследования и какие именно.

Выше указывалось на важность проведения люмбальной пункции, исследования ликвора, в частности, различных серологических реакций. Это стало возможным в связи со значительным развитием иммунологии, бактериологии и вирусологии.

Следующая группа дополнительных исследований относится к числу электрофизиологических. Остановимся в первую очередь на ***классической электродиагностике***, вошедшей в клиническую практику уже в XIX в. Этим термином обозначают метод исследования реакций скелетных мышц и периферических нервов на раздражение электрическим током. При поражении периферического двигательного нейрона эти электрические реакции имеют своеобразный характер. Существуют три особых синдрома изменения электровозбудимости мышц: 1) полная реакция перерождения (денервавция); 2) частичная реакция перерождения; 3) количественное понижение электровозбудимости. Эти данные электродиагностики, во-первых, позволяют в неясных случаях отличить поражение периферического нейрона от центрального, во-вторых, установить степень обратимости поражения периферического мотонейрона.

В классической электродиагностике применяют два вида тока: прерывистый (фарадический) и постоянный (гальванический). Для проведения исследования используют универсальный электроимпульсатор. Включение мышцы или нерва исследуемого в электрическую цепь осуществляется с помощью двух электродов: один нейтральный (пластинка из свинца размером 150–300 см², толщиной 0,4–0,6 мм, покрытая чехлом) накладывается больному на спину или поясницу, другой – активный (пуговчатый с прерывателем) устанавливается на двигательную точку исследуемой мышцы (рис. 12.1–12.3). Перед исследованием все мягкие прокладки электродов обильно смачивают теплой водой или физиологическим раствором. Мышцы больного должны быть расслаблены.

Вначале исследуют реакции на прерывистый ток (импульсный частотой 100 Гц,

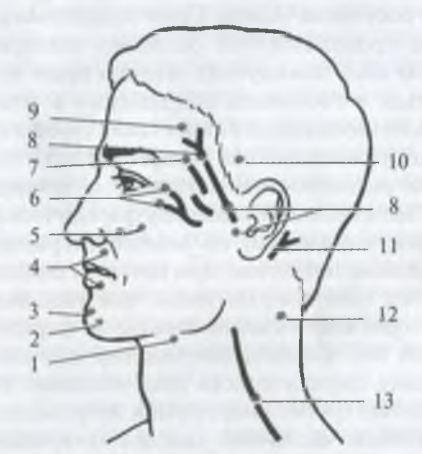


Рис. 12.1. Расположение двигательных точек на лице: 1 – n. hypoglossus; 2 – m. mentalis; 3 – m. transversus menti; 4 – m. orbicularis oris; 5 – m. zygomaticus; 6 – pars palpebralis m.orbicularis oculi; 7 – m. corrugator supercilli; 8 – n. facialis; 9 – venter frontalis m. epicranius; 10 – m. temporalis; 11 – n. auricularis posterior; 12 – m. splenius cervicis; 13 – n. accessorius.

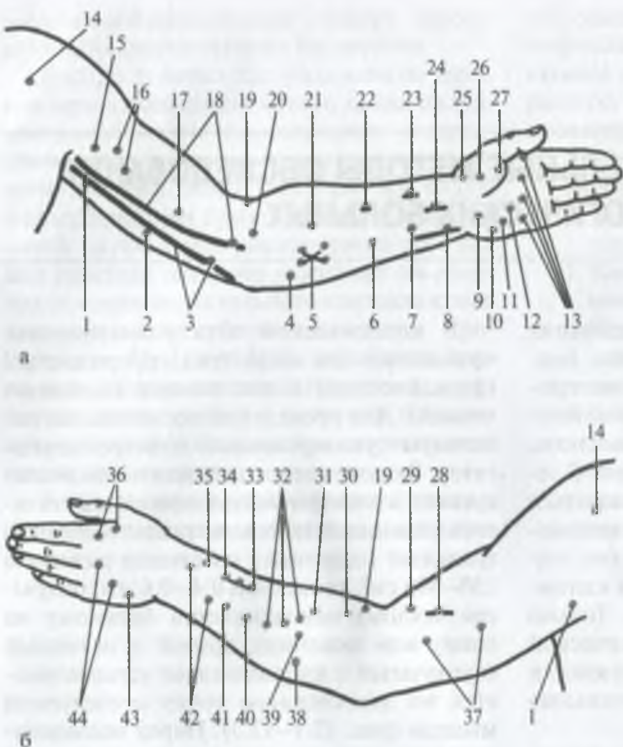


Рис. 12.2. Расположение двигатель... точек на руках: а – передняя (ладон...) поверхность; б – задняя (тыльная) ...верхность. 1 – m. triceps brachii (c... longum); 2 – m. triceps brachii (caput ...num); 3 – n. ulnaris; 4 – m. flexor ... ulnaris; 5 – m. flexor digitorum com... profundus; 6,7 – m. flexor digitorum supe...cialis; 8 – n. ulnaris; 9 – m. palmaris br... 10 – m. abductor digiti minimi; 11 – m... or digiti minimi; 12 – m. opponens ... minimi; 13 – mm. lumbricales; 14 – m. ...toideus; 15 – n. musculocutaneus; 16 ... m. biceps brachii; 17 – m. brachialis inte...; 18 – n. medianus; 19 – m. supinator; 2... m. pronator teres; 21 – m. flexor carp... alis; 22 – m. flexor digitorum superfic...; 23 – m. flexor pollicis longus; 24 – n. ...anus; 25 – m. abductor pollicis brevis; 2... m. opponens pollicis; 27 – m. abducto... licis brevis; 28 – n. radialis; 29 ... m. brachialis; 30 – m. extensor carpi ra... longus; 31 – m. extensor carpi radialis br...; 32 – m. extensor digitorum communis; 3... m. extensor indicis; 34 – m. abductor po... longus; 35 – m. extensor pollicis brevis; ... mm. interossei dorsales I, II; 37 – m. tr... brachii (caput externum); 38 – m. ext... carpi ulnaris; 39 – m. supinator brevis; ... m. extensor digiti minimi; 41 – m. ext... indicis; 42 – m. extensor pollicis longus; ... m. abductor digiti minimi; 44 – mm. inte... sei dorsales III, IV.

длительность импульса 1 мс). Осуществляется это надавливанием и отпусканием ключа на активном электроде. Каждый раз при этом мышца сокращается, а после отпускания ключа (размыкание тока) приходит в состояние покоя. Если надавливание ключа продолжить (т.е. оставлять электрическую цепь замкнутой), мышца будет находиться в состоянии сокращения в течение всего времени действия тока. Такой тип реакции мышцы на прерывистый ток в электродиагностике называется *тетанусом*. Постепенно снижая силу фарадического тока, определяют по миллиамперметру тот минимальный ток, при котором мышца остается еще сокращенной, так называемый *порог возбудимости мышцы* на фарадический ток. Сокращение мышцы при воздействии фарадического тока указывает на отсутствие грубого нарушения ее функции. О наличии *частичной реакции денервации* можно судить по исследованию реакции мышцы на постоянный ток. Не смещая активного электрода с двигательной точки, настраивают электроимпульсатор на параметр постоянного тока так, чтобы активный электрод был присоединен к катоду.

В этих условиях сокращение мышцы, в... личие от действия фарадического тока, в... никает только в момент замыкания и р... мыкания электрической цепи.

При нормальном состоянии периф... ческого двигательного нейрона мышца ... вечает энергичным сокращением. В слу... ях поражения периферического двигате... ного нейрона (в пределах самого тела ... ки и ее отростков) мышца реагирует в... сокращение ее становится медленн... червеобразным.

Если при проведении электродиагн... тики выявляется высокий порог возб... мости мышцы на фарадический ток и мы... ца вяло реагирует на постоянный, сле... сделать заключение о *частичной реакции ... генерации*.

Уже давно было замечено, что в усл... ях нормальной иннервации (при сох... ной функции периферического двигате... ного нейрона) при одной и той же силе ... ка сокращение мышцы легче вызыва... катодом по сравнению с анодом. Это я... ние обозначалось формулой: *катодоз... кательное сокращение больше анодозамы... тельного* (КЗС > АЗС). При реакции п...

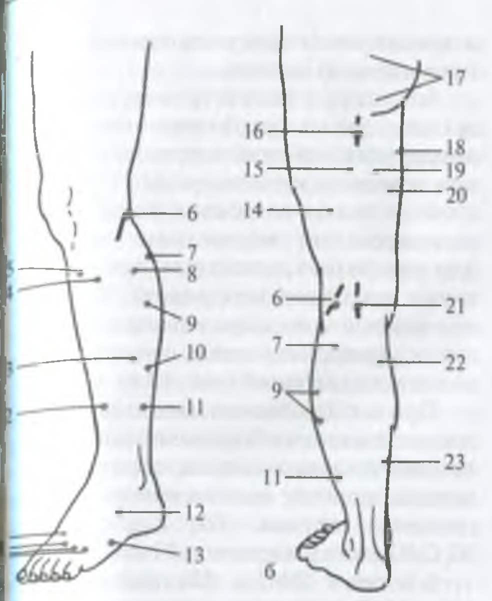


Рис. 12.3. Расположение двигательных точек на ногах: а – передняя поверхность; б – задняя поверхность. 1 – m. tibialis anterior; 2 – m. extensor digitorum communis longus; 3 – m. peroneus brevis; 4 – m. extensor hallucis longus; 5 – mm. interossei dorsales; 6 – n. peroneus; 7 – m. gastrocnemius (caput laterale); 8 – m. peroneus longus; 9,10 – m. soleus; 11 – m. flexor hallucis longus; 12 – m. extensor digitorum communis brevis; 13 – m. abductor digiti minimi; 14 – n. ischiadicus; 15 – m. biceps femoris (caput longum); 16 – m. biceps femoris (caput breve); 17 – m. flexor digitorum communis longus; 18 – m. gastrocnemius (caput mediale); 19 – n. tibialis; 20 – m. semimembranosus; 21 – m. semitendinosus; 22 – m. adductor magnus: 23 – m. gluteus maximus.

...рождения, как полной, так и частичной, обнаруживали извращение этой формулы. Для реакции перерождения считали характерной формулу КЗС < АЗС.

В течение последних десятилетий появилось много сообщений о том, что признак извращения реакции при КЗС и АЗС является непостоянным и ненадежным. Было показано, что основным критерием оценки реакции мышцы на раздражение постоянным током надо считать характер сокращения. При нормально иннервируемой мышце оно наступает быстро, активно, при реакции перерождения бывает медленным и вялым. В случае выявления патологии электровозбудимости мышцы необходимо проверить реакции и соответствующих нервов (непрямое исследование электровозбудимости). В таблицах (см. рис. 12.1–12.3) показаны точки, относящиеся и к нервам (участки наиболее поверхностного их расположения). Техника исследования в двигательных точках нервов такая же, как и при раздражении мышц. Естественно, что сокращаются все мышцы, получающие иннервацию от исследуемого нерва. Следят в первую очередь за той мышцей, которая подверглась ранее прямому исследованию.

Перечислим *синдромы изменений электровозбудимости*, наблюдаемые при поражении периферического двигательного нейрона. Для ***полной реакции перерождения*** характерны: угасание прямой и непрямой возбудимости при раздражении фарадическим током, угасание непрямой возбудимости при раздражении постоянным током, вялые, червеобразные сокращения при прямом раздражении мышцы, иногда извращение формулы реакции на полюсах.

Наконец, иногда единственным патологическим симптомом при проведении электродиагностики оказывается повышение (может быть чрезмерное понижение) порога возбудимости с нерва и с мышцы на оба вида тока. Такую картину называют количественным изменением возбудимости. Противоположностью этого является полное отсутствие реакции мышцы на переносимо сильный ток, что свидетельствует о гибели нерва и мышцы.

Своеобразные реакции мышцы на раздражение электрическим током наблюдаются при заболеваниях с расстройствами проводимости нервно-мышечного соединения. При миастении раздражение фарадическим током вначале вызывает нормальное сокращение мышцы, однако в дальнейшем сокращение становится все более слабым и совсем угасает (*миастеническая реакция*). При миотонии выключение переменного тока приводит не к быстрому, как в норме, а к медленному возвращению мышцы в состояние покоя (*миотоническая реакция*).

Ценные сведения о состоянии мышц можно получить не только по их реакциям на прилагаемый электроток извне, но и по электрическим потенциалам, возникающим в самих мышечных волокнах. Эта методика исследования получила название ***электромиографии***. Биотоки мышц усиливаются во много тысяч раз и записываются на специальном аппарате – электромиографе.

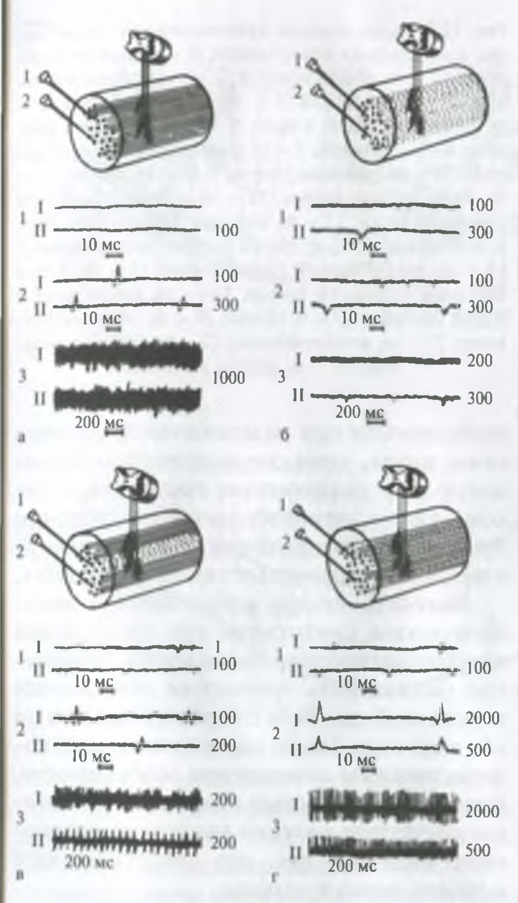


Рис. 12.4. Электромиограмма в норме и при поражении периферического мотонейрона (по Бухталю): а – в норме; б – при параличе (полная денервация); в – при парезе с невральным поражением; г – при парезе с поражением клеток переднего рога спинного мозга. I и II – игольчатые электроды и записи от них: 1 – при расслаблении мышцы (тонус «покоя»); 2 – при слабом напряжении мышцы; 3 – при максимальном произвольном сокращении мышцы.

Отведение биопотенциалов производится двумя видами электродов: игольчатыми или поверхностными. Игольчатые электроды позволяют получить электрическую активность отдельных мышечных волокон. Поверхностные (накожные) электроды регистрируют суммарную биоэлектрическую активность многих мышечных волокон. Электроды располагаются в зоне двигательных точек. Запись биопотенциалов производится при различных состояниях мышцы: при полном произвольном расслаблении мышцы (состояние покоя) и при активном произвольном сокращении (напряжении) мышцы.

Анализ результатов проводится как визуально, так и графически. Оценивается амплитуда колебаний и их частота. В норме при записи электромиограммы (ЭМГ) в состоянии покоя колебаний почти нет (при использовании игольчатых электродов) или они низкой амплитуды (при использовании накожных электродов). Произвольное сокращение здоровой мышцы приводит к появлению очень частых высоковольтных колебаний (рис. 12.4).

При использовании накожных электродов записываются биопотенциалы множества двигательных единиц, образуется суммарная, или так называемая интерференционная, кривая. По классификации Ю.С.Юсевич выделяется 4 типа ЭМГ.

1-й тип – ЭМГ с быстрыми, частыми (50–100 Гц), изменчивыми по амплитуде колебаниями потенциала. ЭМГ этого типа регистрируется в норме. Снижение амплитуды колебаний потенциала указывает на различные формы миопатии, центральный парез мышц.

2-й тип – уменьшенная частота колебаний на ЭМГ (менее 50 Гц), когда визуально хорошо прослеживаются отдельные колебания потенциалов, частота которых может быть менее 10 Гц (тип «частокола») или более высокой – до 35 Гц; проявляется при поражениях периферических нейронов и нервов.

3-й тип – залпы частых осцилляций длительностью 80 – 100 мс (частота колебаний 4–10 Гц) – характерен для заболеваний экстрапирамидной системы с повышением мышечного тонуса и гиперкинезами.

4-й тип – «биоэлектрическое молчание» – отсутствие биоэлектрической активности мышцы, несмотря на попытку вызывать произвольное ее напряжение. Наблюдается при периферическом параличе мышцы.

Итак, при *поражении периферических мотонейронов* (клеток передних рогов) наступает урежение частоты колебаний, амплитуда не снижается или даже повышается; временами регистрируются явления фибрилляции и фасцикуляции.

При страдании *передних корешков* или периферических нервов снижается амплитуда колебаний, возможны фибрилляции.

При *полной дегенерации периферических мотонейронов и мышечных волокон* потенциалы действия отсутствуют – «биоэлектрическое молчание». В случае применения игольчатых электродов можно обнаружить редкие и слабые колебания в покое – «потенциалы дегенерации».

При *миопатии* отсутствуют потенциалы действия, при выраженных атрофиях снижается амплитуда осцилляций.

При *миастении* начальные сокращения мышцы дают нормальную картину, затем быстро наступает снижение амплитуды.

В случае *миотонии* на ЭМГ выявляется «миотоническая задержка» расслабления.

При поражении *центральных двигательных нейронов* колебания биопотенциалов становятся асинхронными, увеличивается их амплитуда. При экстрапирамидном треморе и гиперкинезах на ЭМГ в покое регистрируются частые колебания в виде залпов, иногда в сочетании с медленными низковольтными разрядами.

Еще более ценные данные можно получить при электрической стимуляции нерва с регистрацией вызванных потенциалов – метод *электронейромиографии* (ЭНМГ). Этот метод включает: 1) регистрацию и анализ параметров вызванных потенциалов (ВП) мышцы и нерва (латентный период, форма амплитуды и длительность вызванного потенциала); 2) определение числа функционирующих двигательных единиц (ДЕ); 3) определение скорости проведения импульса (СПИ) по двигательным, чувствительным волокнам периферических нервов; 4) подсчет мотосенсорного и краниокаудального коэффициентов, коэффициентов асимметрии и отклонен[illegible] от нормы.

Определение скорости проведения импульса по нерву возможно при стимуляции нерва в двух точках, находящихся на определенном расстоянии друг от друга (определяется время прохождения возбуждения между точками стимуляции). Метод для определения СПИ применим для любого доступного исследованию периферического нерва (рис. 12.5).

Метод вызванных потенциалов (ВП) применяется для регистрации электрических ответов головного мозга на дозированный раздражитель различной модальности (свет, звук, соматосенсорные раздражения). Вызванный потенциал возникает вследствие трансформации энергии раздражителя в поток нервных импульсов, который подвергается сложной обработке на пути следования к коре больших полушарий. ВП позволяют выявить субклинические расстройства сенсорных путей и определить уровень их поражения.

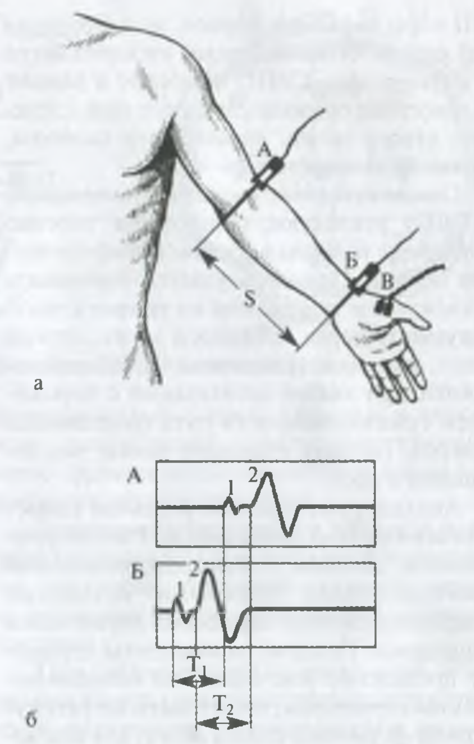


Рис. 12.5. Определение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным волокнам срединного нерва и схема вызванных ответов мышцы и нерва: а – схема расположения электродов; б – запись вызванных потенциалов: 1 – нерва; 2 – мышцы. А – проксимальная точка раздражения; Б – дистальная точка раздражения; В – отводящий электрод; T_1 – время потенциала действия чувствительных волокон; T_2 – время М-ответа.

Зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) регистрируются над затылочной долей после предъявления в поле зрения больного вращающегося шахматного паттерна. При этом удается выявить поражения зрительного нерва, особенно при рассеянном склерозе.

Слуховые вызванные потенциалы ствола мозга (СВПСМ) возникают при направлении в ухо звуковых стимулов (щелчков) с помощью наушников. Позволяют определить локализацию поражения на уровне

VIII пары черепных нервов, их ядер, верхней оливы, боковой петли, нижнего бугра четверохолмия. СВПС помогают в ранней диагностике опухоли слухового нерва, глиомы ствола мозга, рассеянного склероза, ишемий ствола мозга.

Соматосенсорные вызванные потенциалы (ССВП) исследуют, стимулируя толстые сенсорные волокна в составе периферических нервов. При этом удается определить локализацию поражения на уровне стимулируемого нерва, спинного мозга, ствола мозга, таламуса. Изменения ССВП наблюдаются при любом заболевании с поражением соматосенсорного пути (рассеянный склероз, опухоль спинного мозга, миелоишемия и др.).

Анализируются *ранние и поздние компоненты вызванных потенциалов*. Ранние компоненты связаны с быстропроводящими проекционными нервными волокнами и характеризуются короткими латентными периодами. Поздние компоненты отражают проведение импульсов по неспецифическим структурам, в частности по ретикулярной формации ствола мозга, для них характерны более длительные латентные периоды.

Электроэнцефалография (от греч. encephalos – мозг, grapho – пишу) – запись электрических явлений головного мозга через покровы черепа. Во время нейрохирургических операций иногда регистрируют электрическую активность непосредственно с обнаженного мозга (электрокортикография).

Головной мозг в норме обладает ритмической спонтанной электрической активностью. Ритмика зависит от функциональной организации структуры и изменяется под влиянием афферентных раздражений. Возникновение потенциалов нервных клеток связывают с синаптической активностью, изменением ионного состава среды, проницаемостью мембран. Для регистрации биоэлектрической активности используют специальный прибор – электроэнцефалограф. Он состоит из электронных усилителей и регистрирующей части с различными скоростями движения бумажной ленты.

Существует много вариантов электродов. Однако чаще используют контактные накладные или приклеивающиеся электроды. Их крепление производится с помощью специальных резиновых шлемов-сеток. Перед установкой электродов волосы в месте контакта раздвигают и кожу обезжиривают протиранием смесью спирта, эфира и ацетона (в равных частях). При расположении электродов на поверхности головы требуется учитывать проекцию анатомических структур мозга. С тем, чтобы иметь возможность сравнивать повторные записи у одного человека или разных людей, принята международная система расположения электродов (рис. 12.6).

Электроэнцефалограмма (ЭЭГ) взрослого человека в бодрствующем состоянии представляет собой сложную кривую, которая может быть разложена на ряд слагаемых (рис. 12.7).

Обычно преобладает, особенно в затылочных долях, ритм с частотой 8–13 Гц – это α-ритм. Активность 14–30 Гц называется β-ритмом, 31 Гц и выше – γ-ритмом. Эти частые колебания у здоровых лиц регистрируются чаще над лобными долями. На ЭЭГ наблюдаются и более медленные колебания: 4–7 Гц (θ-ритм) и 1,5–3 Гц (δ-ритм), что наблюдается не только при патологических процессах, но и в определенные фазы сна здорового человека.

В зависимости от места отведения и функционального состояния человека на кривых ЭЭГ можно видеть преобладание тех или иных ритмов. Например, в состоянии полного покоя на ЭЭГ доминирует α-ритм, наиболее выраженный в задних отведениях. Внешние раздражения (световая и звуковая стимуляция) или фиксирование внимания приводят к угнетению α-ритма. В определенные фазы сна на ЭЭГ появляются в основном медленные волны, последние также характерны для биоэлектрической активности мозга в детском возрасте.

В клинической электрофизиологии признана нозологическая неспецифичность биопотенциалов мозга. При всех заболеваниях признаками патологии на ЭЭГ покоя считаются: стойкое отсутствие доминирующих медленных ритмов (α- и θ-ритмов) и преобладание ритмов высокой частоты и низкой амплитуды (десинхронизация активности), доминирование регулярных α-, β- и θ-колебаний чрезмерно высокой амплитуды (гиперсинхронизация

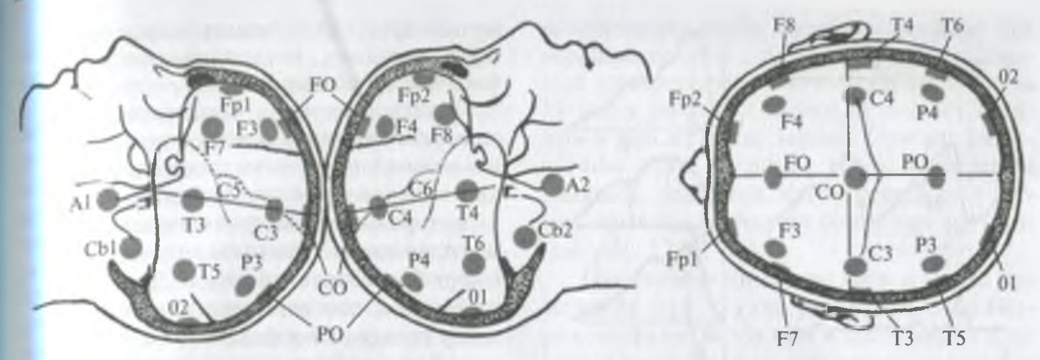


Рис. 12.6. Расположение электродов при электроэнцефалографии по международной схеме.

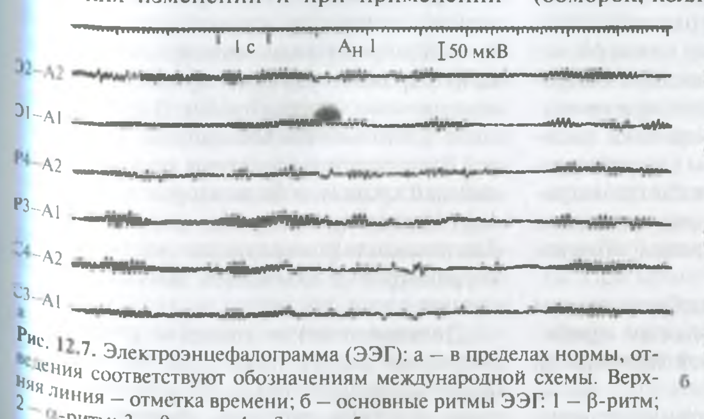
активности), нарушение регулярности колебаний биопотенциалов, появление особых форм колебаний потенциалов высокой амплитуды – δ-волн, пиков и острых волн, волновых комплексов, пароксизмальных разрядов и др.

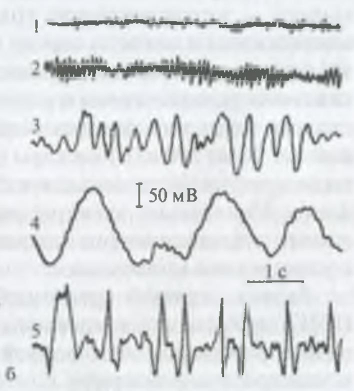
При разрушении ткани мозга (инфаркт, кровоизлияние, опухоль, абсцесс) утрачивается возможность регистрировать нормальные биоэлектрические потенциалы. Отсутствие электрогенеза (биоэлектрическое молчание) может регистрироваться только при большой величине очага и при расположении его близко от поверхности мозга. При очаговом поражении коры и белого вещества мозга изменения на ЭЭГ выражены в одноименном полушарии. Если очаг расположен в мезодиэнцефальной области, межполушарная асимметрия выражена слабее, общие сдвиги на ЭЭГ становятся грубее. Ценность данных электроэнцефалографии в клинике увеличивается при наблюдении за динамикой биоэлектрических изменений и при применении функциональных проб: световых и звуковых раздражений, фармакологических проб, функциональных нагрузок в виде гипервентиляции и гипоксии.

Электроэнцефалография является ценным вспомогательным методом диагностики эпилепсии, опухолей головного мозга и некоторых других заболеваний нервной системы.

При эпилептогенных очагах на ЭЭГ можно видеть различные типы патологической активности: высоковольтные разряды, острые волны, комплексы волна–пик, пароксизмы медленных волн. Эпилептогенный очаг на ЭЭГ можно выявить во время таких функциональных нагрузок, как гипервентиляция (путем форсированного дыхания) или фотостимуляция.

ЭЭГ может являться достоверным контролем эффективности лечения противосудорожными средствами. ЭЭГ позволяет также отдифференцировать эпилепсию от других пароксизмальных расстройств сознания (обморок, коллапс и др.). В последние годы





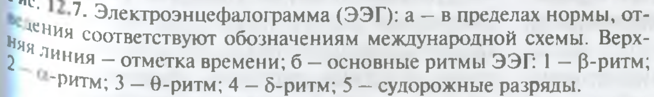


Рис. 12.7. Электроэнцефалограмма (ЭЭГ): а – в пределах нормы, отведения соответствуют обозначениям международной схемы. Верхняя линия – отметка времени; б – основные ритмы ЭЭГ: 1 – β-ритм; 2 – α-ритм; 3 – θ-ритм; 4 – δ-ритм; 5 – судорожные разряды.

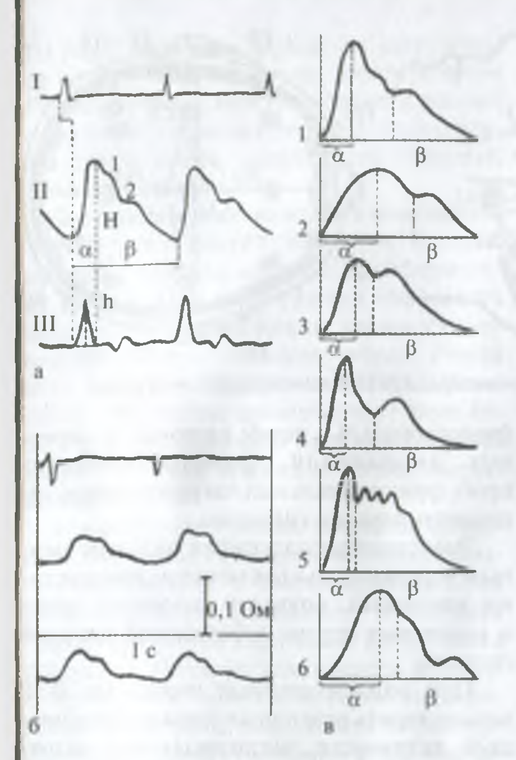


Рис. 12.8. Реоэнцефалограммы: а – здорового человека; б – здорового новорожденного; в – изменения при различных патологических состояниях. 1 – норма (для сравнения); 2 – снижение эластичности сосудистой стенки; 3 – повышение сосудистого тонуса; 4 – снижение сосудистого тонуса; 5 – сосудистая дистония; 6 – венозный застой (появление венозной волны).

производится компьютерная обработка данных ЭЭГ и их картирование.

Реоэнцефалография (от греч. rheos – ток, поток, encephalos – мозг и grapho – записываю) – метод изучения показателей гемодинамики в полости черепа путем регистрации изменений электрического сопротивления тканей черепа и мозга при пропускании через них переменного тока высокой (от 16 до 300 кГц) частоты (электроплетизмография или импедансплетизмография). Колебания электросопротивления живых тканей связаны главным образом с изменением кровотока.

Запись кривой реоэнцефалограммы (РЭГ) производится специальным прибором – реографом или особой приставкой к электроэнцефалографу.

Реограмма по форме напоминает кривую пульсового давления или объемного пульса (рис. 12.8), имеет части: восходящую, вершину, нисходящую с дополнительным зубцом на ней.

Восходящая часть, определяемая от начала реографической волны до точки максимального ее подъема, соответствует анакротической фазе пульсовой волны, она характеризуется быстрым подъемом. Нисходящая идентична катакротической фазе, имеет более пологий спуск. Дополнительный зубец соответствует дикротическому зубцу пульсовой волны, обычно он расположен на середине нисходящей части.

Форма реоэнцефалографической волны определяется крутизной подъема, конфигурацией анакротической и катакротической фаз и особенно очертанием вершины, отражающим наибольшие изменения электропроводности исследуемой ткани. Изменения импеданса могут наступать с большой скоростью. Вершина тогда резко заостряется, что отражает низкий тонус сосудов. Более медленное изменение импеданса (спазм сосудов) приводит к округлению вершины. Выраженность и количество дополнительных зубцов также отражают изменения сосудистого тонуса. При повышенном сосудистом тонусе дикротический зубец значительно уменьшается и смещается в сторону вершины волны. При вазодилатации этот зубец увеличивается, становится более глубоким, смещается вниз к основанию волны. При неустойчивости сосудистого тонуса отмечается несколько зубцов. Многоволновость перед началом следующего реографического цикла обычно имеет венозную природу.

При анализе РЭГ в первую очередь измеряют амплитуду кривой, сопоставляют ее с калибровочным сигналом. Этот параметр отражает степень кровенаполнения измеряемого участка ткани. Далее определяют длительность восходящей части кривой (показатель растяжения сосудов притекающей кровью, а также скорости кровотока). Наконец, измеряют углы вершины. Длительность нисходящей части кривой коррелирует с эластичностью сосудистой стенки.

Диагностическое значение реоэнцефалографии повышается при применении функциональных нагрузок (гипервентиляция, задержка дыхания, физические упражнения, пробы с никотиновой кислотой,

нитроглицерином, прижатие общей сонной артерии и т.п.).

При атеросклерозе церебральных сосудов РЭГ сглаживается, ее вершина уплощается, исчезают дополнительные волны на нисходящей части кривой, снижается амплитуда реографической волны. Удлиняется время восходящей части кривой.

При гипертонической болезни, артериальной гипотензии и вегетативно-сосудистой дистонии также отмечается выраженная вариабельность формы и амплитуды кривой. Такого рода изменения наблюдаются и при функциональных и фармакологических нагрузках.

В последние годы в диагностике некоторых мозговых заболеваний использован еще один физический метод. Он основан на способности ультразвуковых колебаний отражаться от смежных тканевых структур неодинаковой плотности, например от нормальной ткани мозга и опухоли типа глиомы или ликвора. Возвращающиеся ультразвуковые сигналы можно регистрировать электронно-лучевой трубкой. Этот метод получил название ***эхоэнцефалоскопия***.

Для лучшего акустического контакта (воздух поглощает ультразвук) кожу в местах приложения датчиков смазывают вазелиновым или глицериновым маслом. Ультразвуковые датчики (передающий и воспринимающий) вначале накладывают и медленно перемещают (при локационном режиме работы энцефалографа) от лба до затылка по срединной линии головы, соединяющей надпереносье (glabella) и большой затылочный бугор. Затем датчик устанавливают в строго симметричных точках височных, задних отделов лобных и передних отделов затылочных областей. В этих точках регистрируется эхоэнцефалограмма (ЭхоЭГ). Если посылать импульс перпендикулярно височной кости, то он отражается не только от прилежащей кости, но и от внутренней поверхности одноименной кости противоположной стороны черепа. Эти отраженные импульсы выявляются в виде двух четких выбросов, отстоящих друг от друга на определенном расстоянии. Примерно на половине расстояния между ними в норме появляется срединный выброс несколько меньшей интенсивности. Этот отраженный сигнал от III желудочка, прозрачной перегородки и межполушарной щели обозначают как «срединное эхо» (М-эхо). При исследовании симметричных точек справа и слева М-эхо у здоровых людей возникает в одном и том же месте экрана. При патологическом очаге в одном полушарии мозга (опухоль, гематома, киста, отек и др.) сигнал обычно смещается более чем на 2 мм (см. рис. 12.9).

Патологическими считают и такие изменения ЭхоЭС, как различное число отраженных сигналов при исследовании правого и левого полушарий мозга, появление сигналов, не существующих в норме, увеличенных по интенсивности, вариабельных по форме и т.п. Сконструированы ультразвуковые диагностические приборы для обнаружения локализации тромбов в магистральных артериях (сонных, позвоночных, крупных мозговых), для регистрации пульсации мозговых артерий.

Существенную помощь в решении диагностических вопросов в клинике нервных болезней оказывают ***рентгенологические методы исследования***: рентгенография черепа (краниография), позвоночника (спондилография).

На *краниограммах* можно обнаружить ряд рентгенологических (костных) признаков повышения внутричерепного давления: появление «пальцевидных вдавлений» костей свода черепа (см. рис. 12.10), преждевременную пневматизацию пазухи основной кости (в норме она полностью пневматизируется к 35 годам жизни), избыточное развитие диплоидных каналов костей свода черепа, расширение входа в турецкое седло, остеопороз его спинки, расхождение швов черепа (у детей) и др.

Нередко удается выявить характерные локальные изменения костей черепа. Например, при опухоли гипофиза увеличиваются размеры турецкого седла, дно его приобретает трехконтурный вид, спинка седла отклоняется кзади. При невриномах слухового нерва расширяется внутренний слуховой проход в пирамиде височной кости. При менингиомах в области свода черепа отмечаются участки утолщения костей черепа (экзостозы, эндостозы). Краниография является основным методом в диагностике переломов и трещин костей свода черепа. Однако при трещинах основания они часто не видны на рентгенограммах,

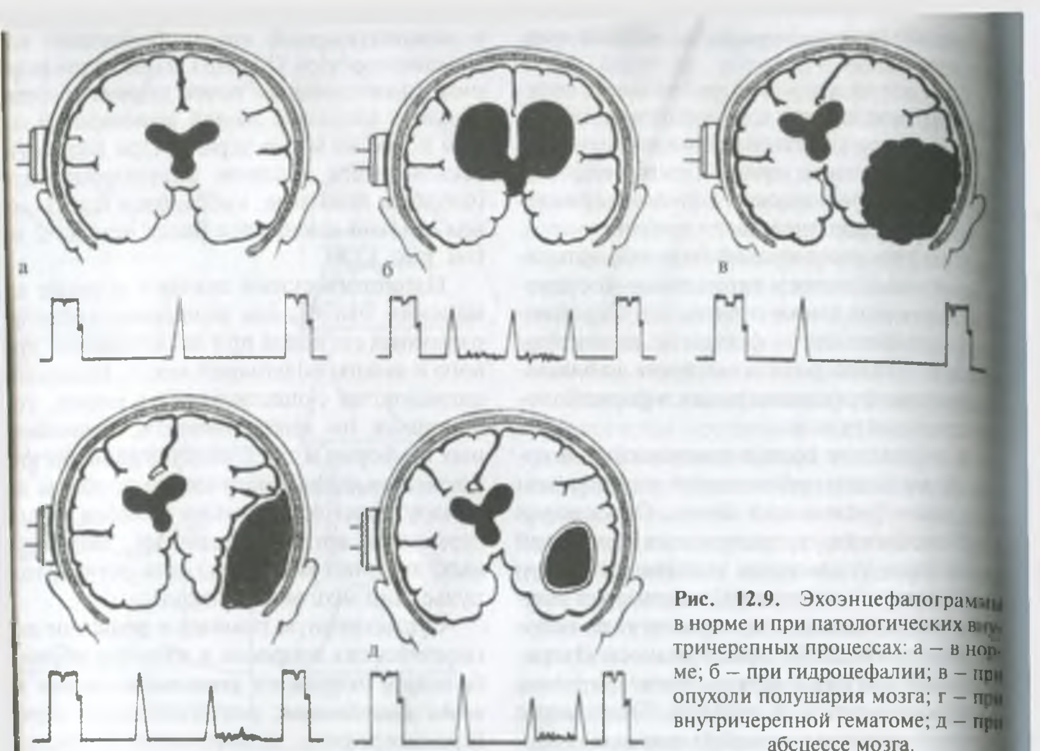


Рис. 12.9. Эхоэнцефалограммы в норме и при патологических внутричерепных процессах: а – в норме; б – при гидроцефалии; в – при опухоли полушария мозга; г – при внутричерепной гематоме; д – при абсцессе мозга.

диагноз устанавливается на основании инических признаков.

На *спондилограмме* при опухоли спинномозга иногда удается увидеть следы компессионной атрофии костной ткани, увечение расстояния между внутренними аями корней дужек (*симптом Элсбер-Дайка*). При невриноме в области межвонкового отверстия (или опухоли типа сочных часов») наблюдается расшире соответствующего межпозвонкового остранства. Однако гораздо чаще на ондилограмме можно обнаружить не дствие первичного заболевания нерв- системы, а причинный фактор сдавле- корешков или вещества спинного моз- Большое распространение имеют дегеативно-дистрофические изменения поночника в виде остеохондроза межпозочных дисков, деформирующего спонеза, деформирующего спондилоартроза рис. 12.11). Выбухание диска или разгание паравертебральных тканей может водить не только к сдавлению нервных азований, но и питающих их сосудов звоночная артерия, крупные радикумедуллярные артерии и вены).

Неврологические расстройства могут обусловливаться некоторыми дефектами развития скелета (незаращение дужек позвонков, добавочные шейные ребра, кифосколиоз, клиновидный позвонок Урбана и др.). Спондилография показана для диагностики травматических поражений тел и дужек позвонков, их вывихов, также спондилитов, метастазов опухолей и опухолеподобных процессов (рак, саркома, миеломная болезнь и др.).

В настоящее время хорошо разработаны и другие нейрорентгенологические методики, позволяющие выявить локализацию, а иногда и характер поражения головного и спинного мозга. Речь идет о рентгеноконтрастных исследованиях (миелография и энцефалография).

Миелография – контрастное рентгенологическое исследование субдурального пространства вокруг спинного мозга. Существуют две модификации миелографии: восходящая и нисходящая.

Восходящая миелография проводится через люмбальный прокол. Вначале выпускают часть ликвора (10–20 мл), затем в субарахноидальное пространство вводят кисло-

Рис. 12.10. Рентгенограммы черепа при менингиоме с гиперостозом теменной кости (а); при болезни Педжета (б).

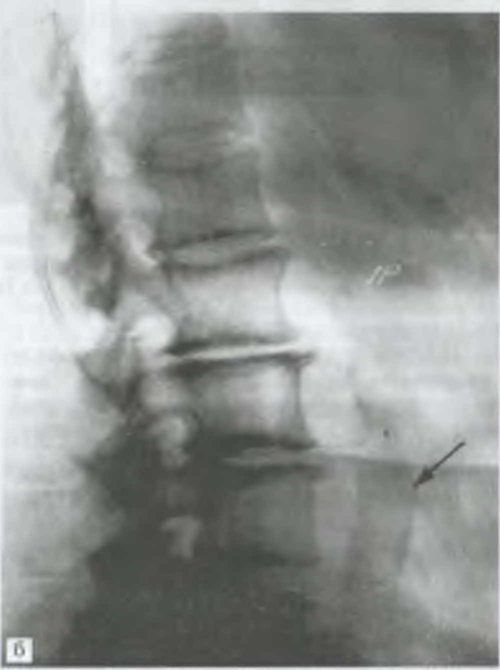


Рис. 12.11. Рентгенограммы позвоночника: а – боковая проекция шейного отдела позвоночника: видны врожденное отсутствие межпозвоночного диска C_V–C_{VI} (конкресценция); склероз замыкательных пластинок тел C_{III-IV} и C_{VI-VII} (остеохондроз межпозвоночных дисков), обызвествление передней продольной связки (деформирующий спондилез); б – боковая спондилограмма пояснично-крестцового отдела позвоночника: виден склероз замыкательных пластинок тел всех поясничных позвонков, деформирующий спондилоз на уровне передней продольной связки L_{III-V}, отчетливое обызвествление стенок брюшной аорты (показано стрелкой).

род или воздух до ощущения пружинящего сопротивления поршня шприца (до 120 мл газа). Эта модификация получила название *пневмомиелографии*. Если больной укладывается на бок с приподнятым головным концом, газ поднимается вверх и останавливается на уровне патологического очага, иногда огибает его. На рентгенограммах (пневмомиелограммах) можно определить контур и конфигурацию воздушной ткани вокруг спинного мозга и его корешков (рис. 12.12, а).

Рис. 12.12. Рентгенконтрастное исследование позвоночного канала: а – пневмомиелограмма (сужение дурального мешка на уровне межпозвоночного диска L_{IV}–L_V – грыжа диска); б – миелография с майодилом в прямой проекции (б) и в боковой проекции (в) – дефект контрастного столба на уровне L_{IV}–L_V.

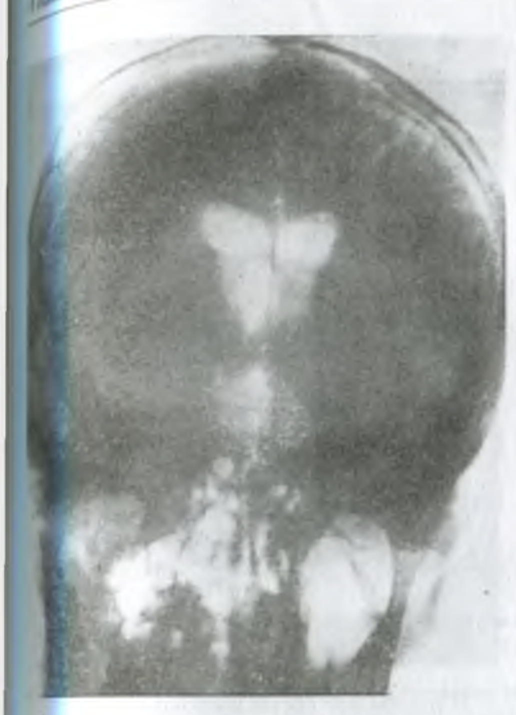
Для *нисходящей миелографии* используют вещества с удельным весом выше ликвора: липойодол, майодил, пантопак и др. Задерживающую излучение взвесь в дозе 2–6 мл вводят больному, находящемуся в положении сидя, в субокципитальное субарахноидальное пространство. По мере опускания контраста выполняют спондилограммы (рис. 12.12, б, в).

В случае блока субарахноидального пространства контраст останавливается над верхним полюсом патологического очага (опухоль, арахноидальная киста, перелом позвонка). При той или другой степени проходимости подпаутинного пространства это вещество огибает патологический очаг, временно задерживаясь на его уровне. Эти же вещества можно вводить через поясничный прокол, в таком случае продвижение контраста по позвоночному каналу наблюдается при положении больного с опущенным головным и приподнятым тазовым концом тела.

Контрастные методы исследования имеют большую ценность при решении вопроса об уровне оперативного вмешательства при опухолях спинного мозга, грыже межпозвоночного диска, переломе позвоночника. Возможны случаи, когда определяемая по клиническим симптомам локализация компрессии не совпадает с рентгенологическими данными.

Следует учитывать возможность развития неврологических осложнений после контрастной миелографии. Возможно при этом усиление и других неврологических расстройств (обострение корешковой боли, нарастание пареза, нарушение чувствительности, тазовых дисфункций).

Рентгенологическим признаком субдуральной экстрамедуллярной опухоли может служить задержка контрастного вещества над опухолью в виде конусообразного столба, обращенного основанием вниз. При интрамедуллярной опухоли контраст приобретает вид двух неровных суженных полос вдоль соответствующих сегментов спинного мозга. Для хронического спинального арахноидита характерно распадение контраста на отдельные капли раз-


а

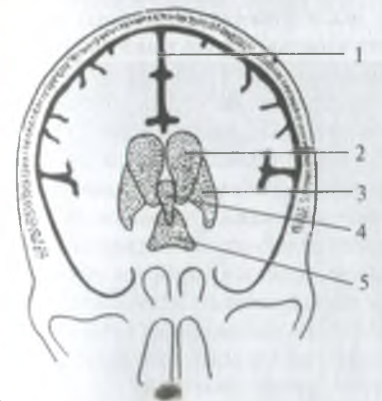


Рис. 12.13. Задняя пневмоэнцефалограмма (а) и схема конфигурации желудочковой системы мозга (б): 1 – сагиттальный синус; 2 – передний рог бокового желудочка; 3 – нижний (височный) рог бокового желудочка; 4 – III желудочек; 5 – IV желудочек.

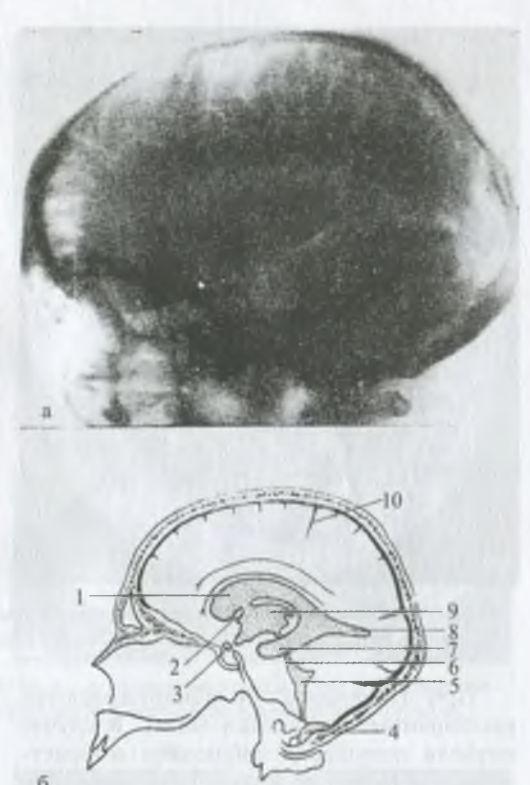
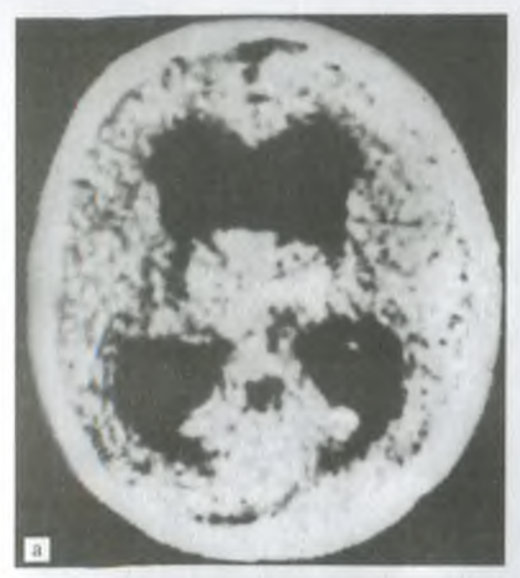


Рис. 12.14. Боковая пневмоэнцефалограмма (а) и схема конфигурации желудочковой системы мозга (б): 1 – передний рог бокового желудочка; 2 – отверстие Монро; 3 – хиазмальная цистерна; 4 – большая мозжечково-мозговая цистерна; 5 – IV желудочек; 6 – сильвиев водопровод; 7 – нижний (височный) рог бокового желудочка; 8 – задний рог бокового желудочка; 9 – III желудочек; 10 – роландова щель.

формы и величины. Змеевидные просветления свидетельствуют о варикозном расширении вен спинного мозга. При экстрадуральной опухоли или грыже диска на соответствующем уровне появляется деформация дурального мешка.

Пневмоэнцефалография – метод контрастной рентгенодиагностики, позволяющий получать изображение желудочковой системы и субарахноидального пространства головного мозга путем введения воздуха или кислорода посредством люмбального или субокципитального прокола. В положении больного сидя проводится люмбальная пункция, выпускается ликвор (от 10 до 70 мл), вводится шприцем воздух. Газ поднимается вверх по позвоночному каналу и проникает в полости черепа из субарахноидального пространства через отверстия Мажанди и Люшка в IV желудочек, по сильвиеву водопроводу – в III и через отверстия Монро – в боковые желудочки.

На пневмоэнцефалограммах хорошо видны желудочки мозга, их конфигурация, размеры (рис. 12.13 и 12.14). Можно увидеть также наружное субарахноидальное пространство и цистерны основания мозга.



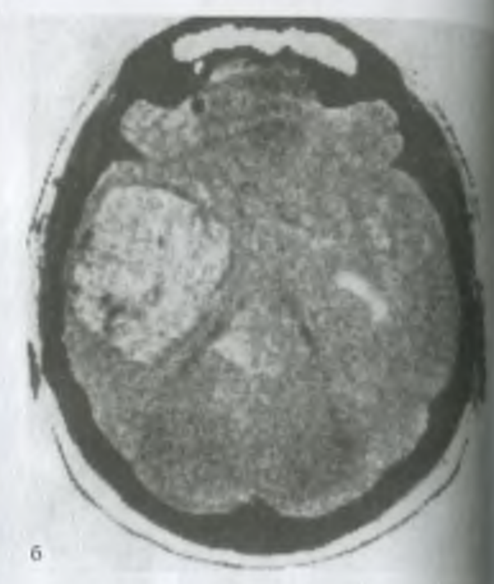


Рис. 12.15. Компьютерные томограммы головного мозга: а — видны расширенные желудочки мозга вследствие атрофии мозгового вещества; б — опухоль правого полушария мозга.

При гидроцефалии обнаруживаются расширенные желудочки мозга. В случае опухоли полушария наблюдают асимметричное заполнение желудочков, смещение ликворосодержащих резервуаров в здоровую сторону. При атрофическом процессе головного мозга (рубцовые изменения, ишемическая атрофия) отмечается расширение соответствующих участков желудочковой системы.

При опухолях в задней черепной ямке или в IV желудочке с выраженными явлениями застоя на глазном дне производится в условиях нейрохирургического стационара прокол желудочков мозга, и после эвакуации части ликвора вводят воздух или кислород непосредственно в желудочковую систему, затем выполняют рентгенограммы. Такое исследование называется *пневмовентрикулографией*.

После введения воздуха в субарахноидальное пространство спинного мозга или в желудочковую систему головного мозга можно производить не только обычные обзорные снимки, но и томограммы позвоночника (*пневмотомомиелография*) или черепа (*пневмотомоэнцефалография*). На таких рентгенограммах можно более точно оценить состояние отдельных участков желудочковой системы или субарахноидального пространства.

В настоящее время широко внедряются для исследования головного и спинного мозга компьютерная томография и магнитно-резонансная томография.

Внедрение в клиническую практику ***компьютерного томографа*** (Хаунсфилд, 1972) ознаменовало новый этап развития медицинской техники и значительно расширило возможности диагностики многих неврологических заболеваний. КТ-исследование является наиболее распространенным неинвазивным методом визуализации глубоко расположенных тканей, в частности головного и спинного мозга. КТ обеспечивает денситометрию — определение плотности тканей и сред организма. При этом *гиперденсивными*, т.е. более плотными, чем мозговая ткань, и дающими яркий сигнал, являются гематомы, менингиомы, цистицерки, очаги кальцификации. *Гиподенсивными* — с темным сигналом из-за низкой плотности — оказываются зоны ишемического инфаркта, глиальные и метастатические опухоли, кисты, энцефалитические очаги и др. (рис. 12.15—12.17).

Контрастность изображения тканей определяется их электронной плотностью. Проявлением расширения возможностей метода КТ головы является внедрение в практику спиральных рентгеновских томографов, которые позволяют получить

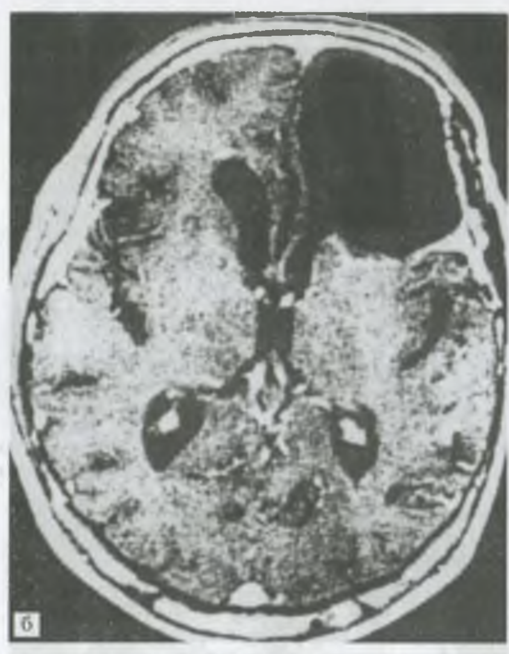


Рис. 12.16. Компьютерные томограммы головного мозга: а — астроцитома левой лобной доли с перифокальным отеком; б — компьютерная томограмма того же больного после удаления этой опухоли.

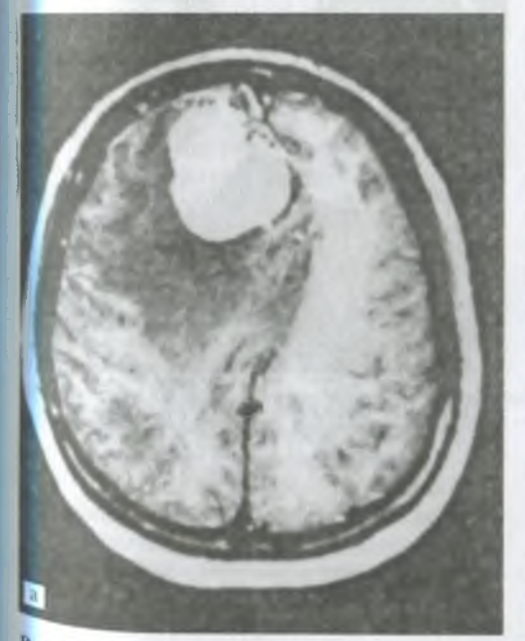


Рис. 12.17. Компьютерные томограммы головного мозга при парасагиттальной менингиоме на уровне лобных долей (исходный рост справа в лобную долю мозга): а — горизонтальный срез головного мозга; б — фронтальный срез головного мозга.

Рис. 12.18. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга (фронтальные срезы): а – норма; б – расширение передних рогов боковых желудочков и сильвиевых щелей (атрофия мозгового вещества).

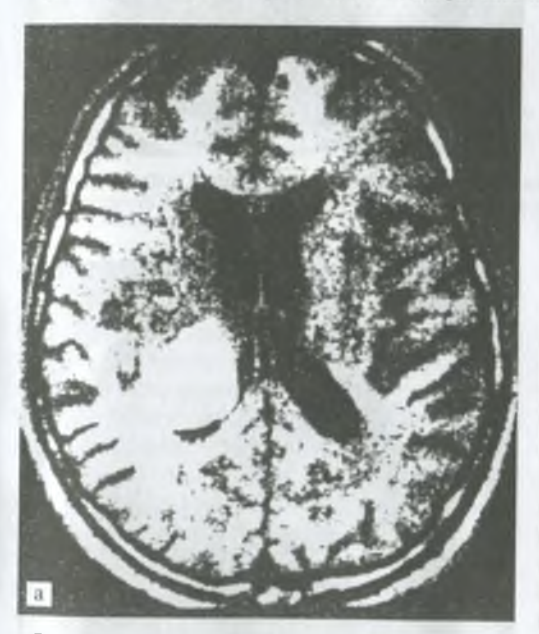


Рис. 12.19. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга при обширной гематоме в глубинных отделах правого полушария мозга: а – МРТ в режиме Т1, б – в режиме Т2.

реконструированные изображения костей черепа, позвоночника и внутренних органов. Разработан новый вариант КТ – мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), которая позволяет существенно сократить время объемного сканирования – за 15 с все тело (что значительно уменьшает дозовую нагрузку на пациента, существенно увеличивает количество исследований), увеличить пространственное разрешение КТ и качество получаемой информации, позволяющей максимально приблизиться к морфологической характеристике тканей (особенно позвоночника, сосудов и внутренних органов). Мультиспиральная компьютерно-томографическая ангиография позволяет прекрасно оценить состояние аорты и ее ветвей, включая сонные и позвоночные артерии: визуализируется ширина сохраненного просвета артерии, наличие патологических процессов, за счет которых происходит их сужение (стеноз, обызвествленные атеросклеротические бляшки, расслоение стенки), изви-

ость и т.п. Эта техника позволяет производить виртуальную ангиографию как бы изнутри сосуда и оценить состояние его стенки.

Магнитно-резонансная томография (МРТ). Этот метод основан на явлении ядерного магнитного резонанса, суть которого сводится к следующему. Ядра химических элементов в твердом, жидком или газообразном веществе можно представить как быстро вращающиеся вокруг своей оси магниты. Если эти ядра поместить во внешнее магнитное поле, то оси вращения начнут прецессировать, т.е. вращаться вокруг направления силовой линии внешнего магнитного поля. Если исследуемый образец облучить радиоволной, то при равенстве частоты радиоволны и частоты прецессии наступит резонансное поглощение энергии радиоволны замагниченными ядрами. После прекращения облучения образца ядра атомов переходят в первоначальное состояние (релаксируют), при этом энергия, накопленная при облучении, высвобождается в виде электромагнитных колебаний, которые можно зарегистрировать с помощью специальной аппаратуры. В медицинских томографах используется регистрация ядерно-магнитного резонанса на ядрах атома водорода. Контрастность изображения определяется в основном Т1 и Т2 – релаксационным временем. Т1 – это величина, характеризующая среднее время пребывания протонов на верхнем энергетическом уровне (Т1 – время продольной релаксации). Т2 – константа, отражающая скорость распада синхронной прецессии протонов (Т2 – время поперечной релаксации). На МРТ, выполненных в режиме Т1, мозговое вещество выглядит более светлым, чем на томограммах в режиме Т2. Ликвор на томограммах Т1 представляется более темным, чем на томограммах Т2.

Информация, полученная в этих двух режимах, позволяет дифференцировать серое и белое вещество мозга, судить о состоянии его желудочковой системы, субарахноидального пространства (рис. 12.18), выявлять объемные процессы в мозге, зоны демиелинизации, очаги воспаления и отека, гидроцефалию, травматические поражения, гематомы, абсцессы, очаги нарушений мозгового кровообращения по ишемическому и геморрагическому типу (рис. 12.19–12.20). Важным преимущест-

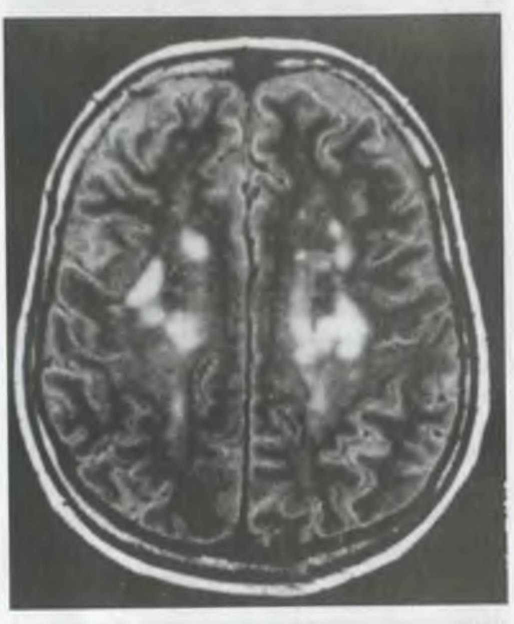


Рис. 12.20. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга больного рассеянным склерозом. Видны перивентрикулярно расположенные бляшки демиелинизации (режим Т2).

Рис. 12.21. Магнитно-резонансная томограмма задней черепной ямки и шейного отдела позвоночника. Видно расширение центрального спинномозгового канала на уровне шейного и грудного отделов спинного мозга вследствие аномалии Арнольда–Киари – опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

вом МРТ перед КТ является возможность получения изображения в любой проекции: аксиальной, фронтальной, сагиттальной. Ценная информация выявляется на магнитно-резонансных томограммах позвоночника, особенно на сагиттальных срезах. При этом визуализируются структурные проявления остеохондроза, состояние связочного аппарата, позвонков, пролабирование дисков и их воздействие на твердую мозговую оболочку, спинномозговые корешки, спинной мозг, конский хвост. Визуализируются внутрипозвоночные новообразования, проявления гидромиелии, гематомиелии, а также стенозирование позвоночного канала (рис. 12.21–12.27).

Мы впервые обратили внимание, что на поперечных магнитно-резонансных томограммах удается увидеть и оценить корешковые вены конского хвоста (рис. 12.28). Число корешковых вен бывает увеличенным выше грыжи диска, что позволяет подтверждать дискогенно-венозную радикуломиелоишемию и определять лечебную стратегию и тактику (в лечебно-реабилитационные комплексы включаются венотонизирующие препараты). На магнитно-ре-

Рис. 12.22. Магнитно-резонансная томограмма шейного отдела позвоночника. На сагиттальном срезе видны кифоз и грыжа диска C_{V-VI}, которая сдавливает переднее субарахноидальное пространство и частично спинной мозг.

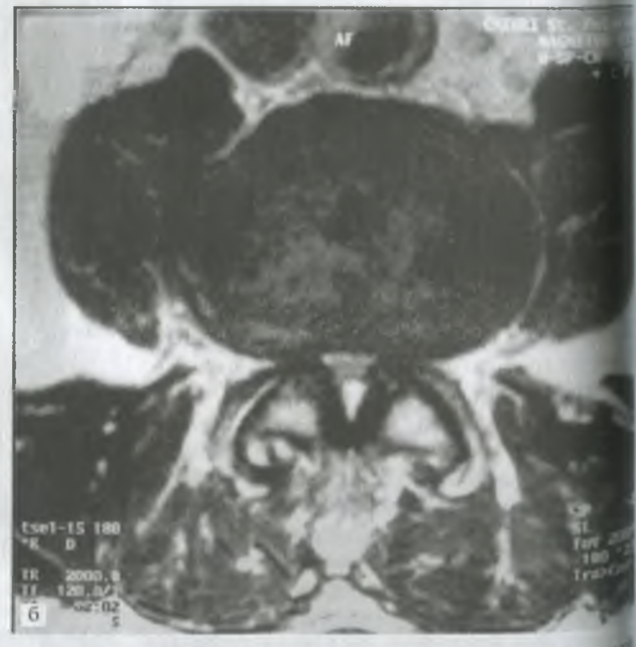


Рис. 12.23. Магнитно-резонансная томограмма поясничного отдела позвоночника. Виден врожденный стеноз позвоночного канала на уровне всех поясничных позвонков: а – сагиттальный срез (кроме стеноза канала видна и грыжа диска L_V–S_I); б – поперечный срез на уровне позвонка L_{IV} (виден узкий канал треугольной формы).

Рис. 12.24. Магнитно-резонансная томограмма пояснично-крестцового отдела позвоночника. Видны множественные шванномы корешков конского хвоста (болезнь Реклингхаузена).

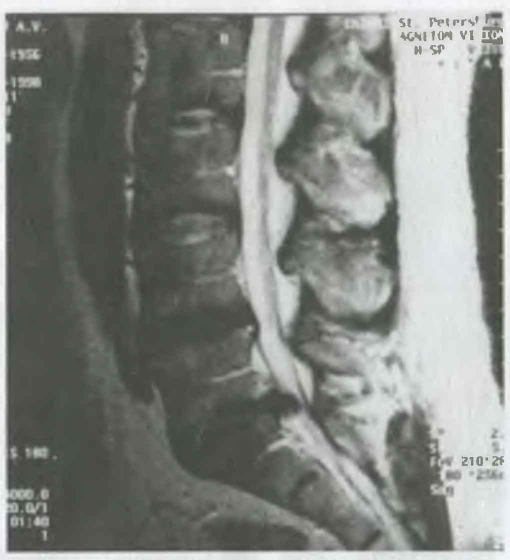


Рис. 12.25. Магнитно-резонансная томограмма пояснично-крестцового отдела позвоночника. Видны явления остеохондроза и грыжи дисков L_{IV}–L_V и L_V–S_I, сдавливающие дуральный мешок.

Рис. 12.26. Магнитно-резонансная томограмма. Поперечный срез позвонка L_{IV}. Видна оссифицированная синовиальная киста правого дугоотростчатого сустава.

Рис. 12.27. Магнитно-резонансная томограмма. Поперечный срез позвонка L_{III}. Справа видна менингиома, сдавливающая конский хвост.

Рис. 12.28. Поперечная МР-томограмма позвонка L_V: видно значительное количество расширенных корешковых вен в дуральном мешке (показано стрелкой).

зонансных томограммах позвоночника и спинного мозга хорошо визуализируются ишемические и сирингомиелические полости, сегментарная атрофия или отек спинного мозга (рис. 12.29–12.30).

В последние годы успешно разработана методика диффузионно-взвешенной и перфузионно-взвешенной МР-томографии. Диффузия является результатом теплового движения молекул. В магнитно-резонансной томографии диффузия характеризует движение молекул воды в ткани. Для создания диффузионно-взвешенных изображений определенные молекулы делаются чувствительными (различимыми) к диффузионному измерению. Благодаря этому может быть измерено движение молекул за определенный период времени. Использование сильных градиентных импульсов «отмечает» каждую молекулу воды в системе и их положение в направлении примененного градиента.

При выполнении перфузионно-взвешенной томографии под термином «перфузия» понимают доставку с помощью крови кислорода по сосудистому руслу в тот или иной участок головного мозга. В острейшей стадии ишемии головного мозга при перфузионно-взвешенном изображении выявляется снижение показателей мозгового кровотока (рис. 12.31), а при

Рис. 12.29. Поперечные МРТ позвонков L_{III} (а) – видны множественные расширенные корешковые вены (выше места грыжи диска L_{IV}–L_V) и L_V (б) – корешковые вены единичные – в норме (показано стрелками).

возникновении реперфузии эти показатели увеличиваются (рис. 12.32).

Имеется существенная разница в выявлении площади ишемического поражения головного мозга при получении перфузионно- и диффузионно-взвешенных изображений (рис. 12.33), а также при МРТ в режиме T1 и T2 (рис. 12.34).

Позитронная эмиссионная томография (ПЭТ) – метод, позволяющий получать информацию о метаболических процессах

в мозге. Суть метода ПЭТ заключается в высокоэффективном способе слежения за чрезвычайно малыми концентрациями ультракороткоживущих радионуклидов, которыми помечены изучаемые в организме ткани, что позволяет исследовать происходящие в них метаболические процессы. Эта методика позволяет изучать состояние мозгового кровотока, уровень потребления мозговой тканью кислорода, глюкозы, синтез белков, выявлять маркеры опухолей и др. ПЭТ во многом содействует уточнению патогенеза поражений мозга и способствует уточнению клинического диагноза на ранних стадиях болезни.

Рис. 12.30. МРТ шейного и грудного отделов позвоночника. Имеется кифоз шейного отдела позвоночника, грыжевое выпячивание диска C_V–C_{VI}, и на этом уровне выявлена атрофия шейного утолщения и некротическая полость по центру спинного мозга (указано стрелками).

Ангиография

Существенное значение в диагностике различных церебральных, особенно сосудистых, заболеваний приобрел в настоящее время специальный метод контрастного рентгенографического исследования – ангиография. Он дает возможность увидеть на рентгенограмме четкое изображение сосудистого русла мозга (см. рис. 12.35). Рентгеновские снимки черепа производятся непосредственно после введения контрастного вещества в артериальную систему головного мозга. Вводят диотраст (10–20 мл 35% или 50% раствора), кардиотраст, ультравист, омнипак и др. Чрескожные пункции общей сонной или позвоночной артерии, а также зондирование артерии вплоть до катетеризации аорты по Сельдингеру позволяют подвести контрастное вещество к сосудам мозга.

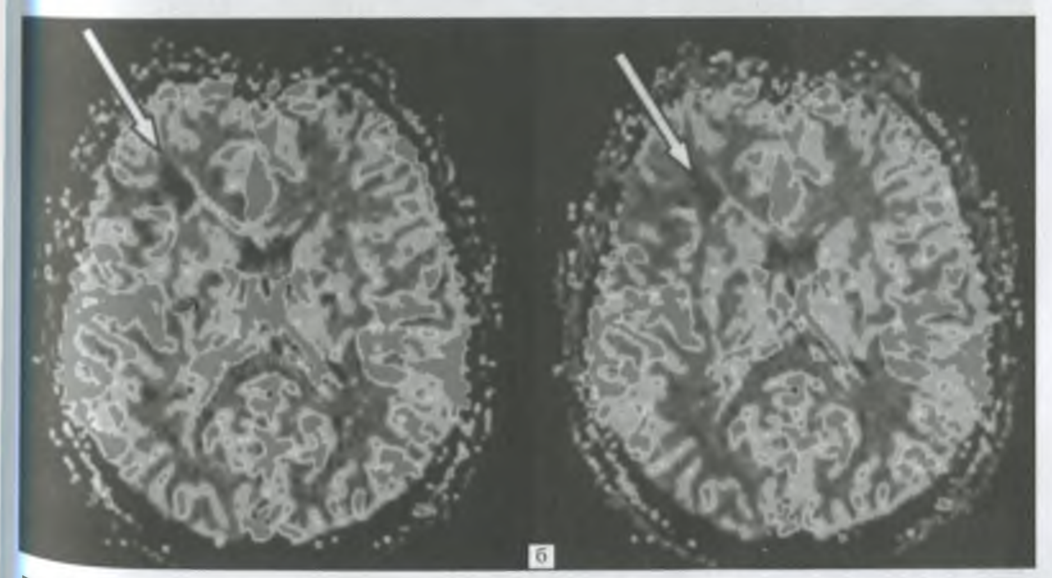


Рис. 12.31. Перфузионно-взвешенное изображение при МРТ головного мозга у больного в острой стадии ишемического инсульта: снижены показатели объемного мозгового кровотока (а) и мозгового кровотока (б) в правой лобной доле (показано стрелками).

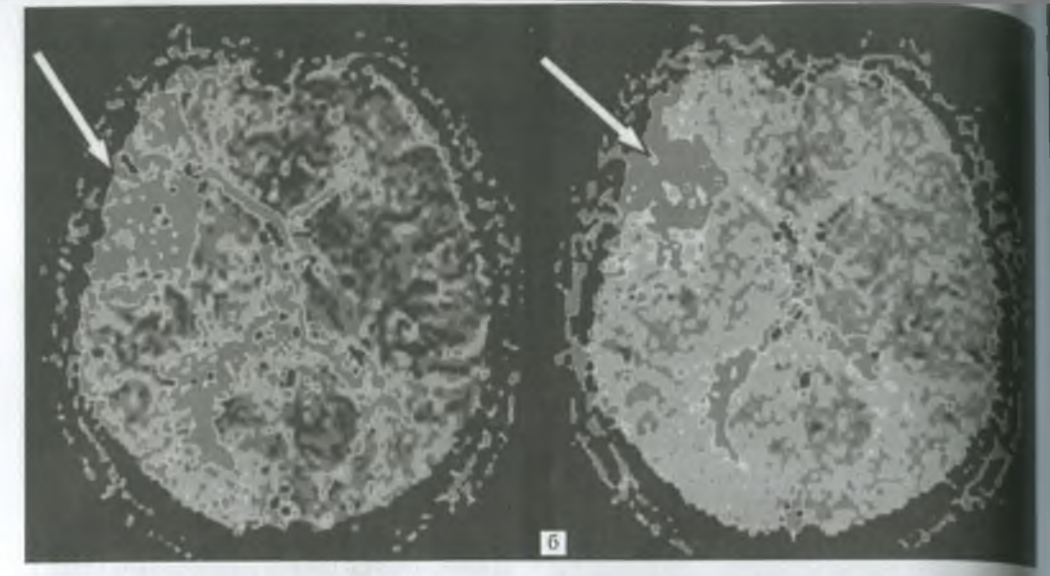


Рис. 12.32. Перфузионно-взвешенное изображение при МРТ головного мозга у больного в острой стадии мозгового инсульта на фоне развития реперфузии: повышение показателей среднего времени прохождения контрастного вещества (а) и времени до пика в правой лобно-теменной доле (показано стрелками).

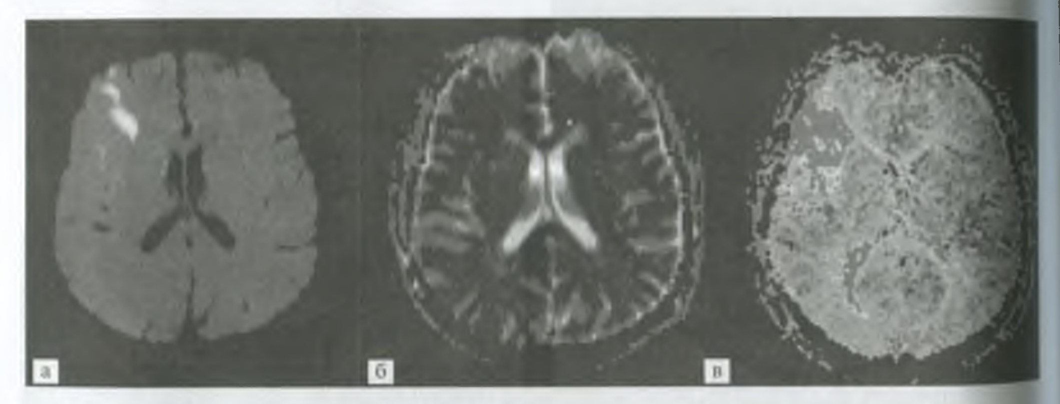


Рис. 12.33. МРТ головного мозга в острой стадии мозгового инсульта: диффузионно-взвешенное изображение (а, б) выявляет небольшую зону ишемии. При этом на перфузионно-взвешенных изображениях (в) зона микроциркуляторных изменений выявляется лучше.

В последние годы разработан метод *селективной ангиографии* спинальных сосудов (катетеризацией межреберных и поясничных артерий), через которые контрастный раствор попадает в артерии, снабжающие спинной мозг (рис. 12.36).

Ценные сведения о состоянии артериальных и венозных сосудов головного мозга можно получить при серийной ангиографии. Выделены три фазы прохождения контраста: 1) артериальная – первые 2–3 с; 2) капиллярная – последующие 1–2 с; 3) венозная – 3–4 с. Ангиография производится с целью уточнения места закупорки как экстракраниальных, так и интракраниальных артерий, что важно для решения вопроса о возможности их оперативного лечения (тромбэктомии и др.).

Ангиография позволяет выявлять различные сосудистые аномалии в полости черепа, в частности артериальные и артериовенозные аневризмы, косвенным образом (по смещению крупных артериальных ветвей) также новообразования и гематомы.

В последние годы широко внедряется в клиническую практику магнитно-резо-

Рис. 12.34. Сопоставление магнитно-резонансных томограмм головного мозга при ишемическом инсульте, выполненных при различных программах:
а – МРТ в режиме T2, б – МРТ в режиме T1 – очагового изменения интенсивности МР-сигнала не выявлено. На диффузно-взвешенных изображениях (в) определяется резкое снижение коэффициента диффузии в правой теменной доле. На перфузионно-взвешенных изображениях (г, д, е) определяется обширная зона нарушения микроциркуляции в левых лобной, теменной и затылочной долях.

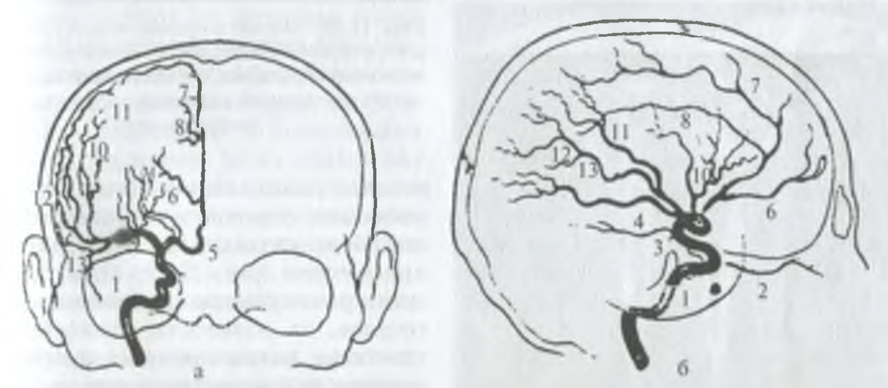


Рис. 12.35. Каротидные ангиограммы. Схема ветвей внутренней сонной артерии: а – переднезадняя проекция, б – боковая проекция. 1 – внутренняя сонная артерия; 2 – глазничная артерия; 3 – задняя соединительная артерия; 4 – хориоидальная артерия; 5 – передняя мозговая артерия; 6 – лобные артериальные ветви; 7 – каллезо-маргинальная артерия; 8 – перикаллозная артерия; 9 – средняя мозговая артерия; 10 – лобно-теменные артериальные ветви; 11 – задняя теменная артерия; 12 – артерия угловой извилины; 13 – задняя височная артериальная ветвь.

Рис. 12.36. Селективная спинальная ангиограмма. Видна закупорка нисходящей ветви большой передней радикуломедуллярной артерии Адамкевича на уровне поясничного утолщения спинного мозга (сифилитический артериит).

Рис. 12.37. Магнитно-резонансная ангиограмма экстракраниальных артерий. Видны отходящие от дуги аорты артерии шеи: 1 – сонные артерии; 2 – позвоночные артерии.

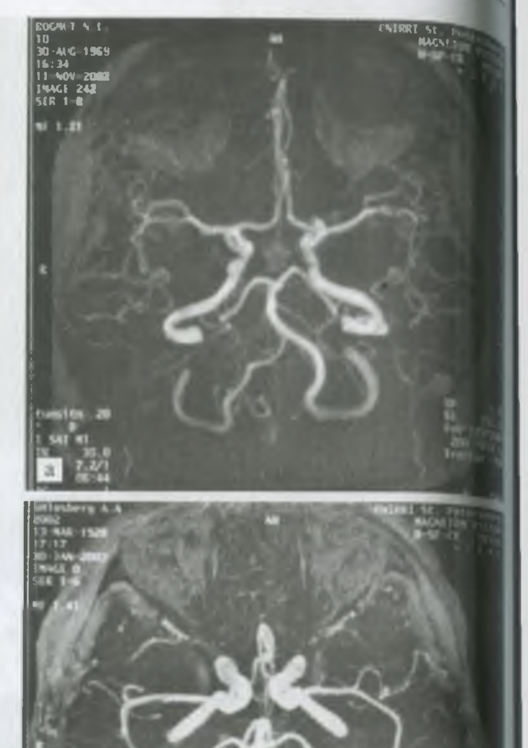


Рис. 12.38. Магнитно-резонансные томограммы внутричерепных артерий: а – гипоплазия правой позвоночной артерии; б – отсутствие задних соединительных артерий (разомкнут артериальный круг большого мозга).

нансная неинвазивная ангиография, позволяющая хорошо визуализировать как экстракраниальные, так и интракраниальные артерии (рис. 12.37, 12.38). На таких ангиограммах видны гипоплазии и аплазии сосудов, их извитость, стенозирования, тромбозы, наличие в артериях атеросклеротических бляшек, аневризм.

Определить состояние сосудистой системы шеи и головного мозга возможно и с помощью *ультразвуковой допплерографии*. Этот метод основан на эффекте Доплера. Австрийский математик и физик Иоганн Кристиан Доплер в 1842 г. сфор-

мулировал принцип, который позволяет оценить направление и скорость движения любого объекта по изменениям отраженного от него эхосигнала. В 1959 г. С.Сатомура и в 1966 г. Д.Франклин и соавт. показали возможность измерения скорости кровотока в сосудах при использовании эффекта Допплера. В настоящее время УЗДГ рассматривается как метод графической регистрации линейной скорости кровотока и его направления в магистральных артериях головы: сонных и позвоночных артериях (экстракраниальная допплерография).

Разработанный *метод дуплексного сканирования* позволяет одновременно оценивать состояние сосудов и их просвета, а также особенности кровотока в этих сосудах даже при наличии небольших атеросклеротических изменений стенки сосуда.

С 1982 г. (Р.Аслид и соавт.) внедряется в клиническую практику *метод транскраниальной ультразвуковой допплерографии*, позволяющий оценивать состояние кровотока в крупных внутричерепных сосудах. Исследование проводится через основные черепные «окна»: трансорбитальное, транстемпоральное и трансокципитальное.

В диагностике поражений головного мозга в перинатальном периоде широко используется ультразвуковая ***нейросонография***. Неинвазивность, безвредность, высокая информативность, отсутствие противопоказаний, относительная несложность обследования делают эту методику одной из главных в исследовании мозга новорожденных, у которых имеются бескостные окна для ультразвукового сканирования (роднички). При аксиальных и корональных сканограммах головного мозга удается визуализировать размеры желудочков, внутрижелудочковые и паренхиматозные кровоизлияния, размягчения мозга, особенно в перивентрикулярных зонах, очаги энцефалита и их исходы с кистообразованиями (рис. 12.39–12.43).

Существует еще один метод распознавания объемных патологических очагов, в том числе новообразований, в полости черепа и позвоночника. Метод основан на возможности обнаружения, регистрации и измерения излучения радионуклидов, введенных в исследуемый объект. Этот метод получил название *радионук-*

Рис. 12.39. Аксиальная нейросонограмма головы 3-месячного младенца с внутрижелудочковым кровоизлиянием. Видны расширение правого бокового желудочка и гематома в затылочном роге правого бокового желудочка (показано стрелкой).

Рис. 12.40. Правая парасагиттальная нейросонограмма головы младенца 2 мес. Видны зона белого размягчения и постишемическая киста.

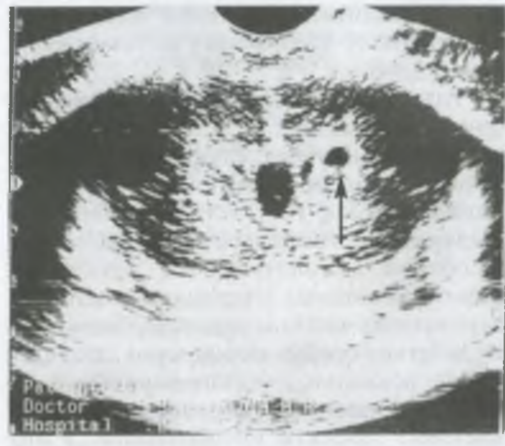


Рис. 12.41. Ультрасонограмма новорожденного. Фронтальный срез. Видны широкая полость прозрачной перегородки, явления вентрикулита, киста в перивентрикулярной зоне левого бокового желудочка (указана стрелкой).

Рис. 12.42. Ультрасонограмма головного мозга (корональный срез) новорожденного. Видны внутрижелудочковые кровоизлияния (указаны стрелками).

лидной диагностики. Для выявления уровня блока спинального субарахноидального пространства в позвоночный канал люмбальным проколом вводится радиоактивный инертный газ (ксенон, радон). Затем с помощью гамма-счетчика прослеживают продвижение образовавшейся сферы излучения по ликворным путям. Результаты исследования регистрируются в виде графика, на котором определяется участок повышенного излучения, что обычно соответствует расположению патологического очага.

Для диагностики внутричерепных опухолей применяются йод-131, технеций-99, ртуть-197 и 203, фосфор-32. Эти радионуклиды имеют тенденцию в большей степени скапливаться в ткани опухоли по сравнению со здоровыми участками мозга (рис. 12.44).

Радиоактивность измеряется в симметричных участках черепа с помощью сканнера – прибора, служащего для установления распределения (топографии) радионуклидов. Результаты исследования выражаются графически (*сканограмма*). Особенно демонстративны показатели сцинтиляционных счетчиков, в которых заряженные частицы радионуклидов в силу действия особых активаторов дают световые вспышки, пропорциональные по силе поглощенной энергии частиц. Эти световые эффекты преобразуются в импульсы тока, регистрируемые обычной записью. Зоны наибольшей радиоактивности соответствуют локализации новообразования.

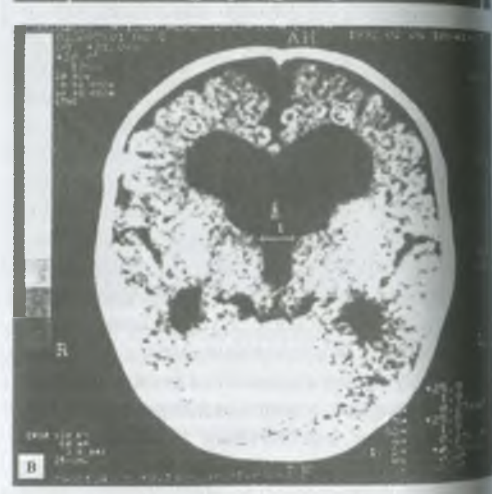


Рис. 12.43. Нейросонограммы и компьютерная томограмма, сделанные одновременно. Выявляется смешанная гидроцефалия; а – сагиттальный срез нейросонограммы; б – фронтальный срез нейросонограммы; в – компьютерная томограмма головного мозга.

Медико-генетические методы исследования

Среди заболеваний нервной системы значительный удельный вес занимают наследственные дегенеративно-дистрофические поражения различных систем моз-

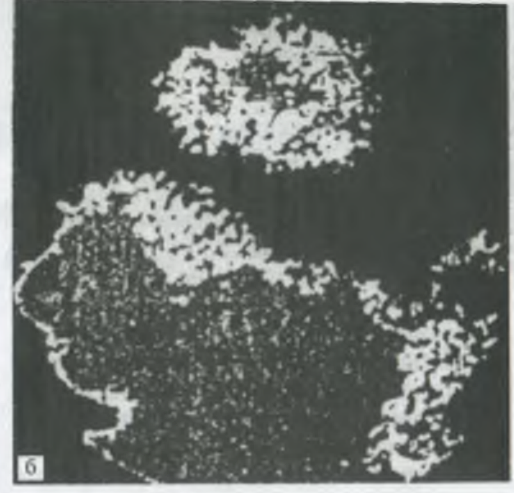


Рис. 12.44. Сцинтиграмма головы при опухоли лобной доли. Видно накопление ^{99m}Tc в ткани опухоли: а – передняя проекция; б – боковая проекция.

га (системные дегенерации). Вместе с тем при хронических эндогенных и экзогенных интоксикациях, хронической ишемии головного и спинного мозга, некоторых хронических вирусных заболеваниях и др. также могут развиваться дегенеративные поражения отдельных систем мозга – пирамидных, мозжечковых, экстрапирамидных и др. Для отграничения фенокопий от генокопий необходимо тщательное генетическое исследование, которое включает изучение родословных, цитогенетические и биохимические методы. Важную информацию получают при клиническом исследовании и выявлении стигм дизэмбриогенеза. Информативны данные и при электроэнцефалографии, например, при одновременном обследо-

– мужской пол;
– женский пол;
– супружеская связь;
– внебрачная связь;
– родственный брак;
– дважды женатый;
– интерсекс;
– дети;
– однояйцовые близнецы;
– двуяйцовые близнецы;
– пол неизвестен;
– ребенок с уродством;
– больной;
– больной с абортивными формами болезни;
– пробанд;
– фенотипический здоровый носитель рецессивного признака;
– предполагаемый носитель признака;
– непроверенные данные об аномалиях;
– выкидыш, мертворожденный;
– аборт медицинский или мертворождение;
– умер рано (в детстве);
– умер до года;

Буквенные обозначения ставятся в фигуру при необходимости обозначить не одну, а несколько болезней:

А – алкоголизм;
Э – эпилепсия;
П – порок развития сердца;
С – аномалия скелета;
Г – гормональные нарушения;
М – мигрень;
О – олигофрения;
Д – душевные болезни.

Рис. 12.45. Условные обозначения для составления генеалогических таблиц.

вании больного и родственников можно выявить наследуемый характер эпилептиформного синдрома.

Необходимо научиться анализировать родословные таблицы, которые составляются с использованием условных знаков для обозначения больных, их родственников, предков и потомков (рис. 12.45).

Объективность информации о наследственности достигается при врачебном осмотре не только больного, но и всех или части родственников, так как многие больные даже с известной им наследуемой патологией склонны дезинформировать врача о сходных болезненных признаках у их родственников. Вместе с тем у многих родственников возможны стертые варианты наследственной патологии и сами они себя считают вполне здоровыми.

Анализ родословной позволяет установить тип наследования заболеваний или патологического признака. При *доминантном типе наследования* выявляется повторение заболевания в каждом поколении. При *рецессивном типе наследования* заболевание проявляется обычно у детей, родившихся от здоровых родителей, однако его можно выявить среди родственников по боковой линии (двоюродные братья и сестры, дяди, тети, племянники). Некоторые заболевания передаются по *рецессивному типу, сцепленному с половой Х-хромосомой*. В случаях обнаружения стигм генетического заболевания нервной системы или при планировании семьи людьми с имеющимися факторами риска необходимо современное молекулярно-генетическое обследование.

Контрольные вопросы

1. Каковы основные признаки ЭЭГ, ЭхЭГ, РЭГ, ЭМГ в норме?
2. Какими дополнительными методами можно отдифференцировать поражение периферического мотонейрона от первично мышечного?
3. Допустимо ли на основании одной лишь электроэнцефалограммы ставить диагноз заболевания и когда ее данные могут быть бесспорным диагностическим критерием?
4. Какими дополнительными методами можно исследовать сосудистую систему головного мозга?

Раздел II. ЧАСТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В историческом плане на первых этапах становления клинической неврологии как самостоятельной специальности существовало два главных принципа разделения заболеваний нервной системы: *анатомо-топографический* (болезни головного мозга, болезни спинного мозга, болезни периферической нервной системы) и *описательно-симптоматический* (например, мигрень, миастения, миотония, дрожательный паралич, эпилепсия). В последующем накопились факты для более рационального разделения болезней нервной системы по *патогенетическому принципу* (сосудистые, инфекционные, травматические, опухолевые, интоксикационные, обменно-дегенеративные). Однако наиболее значимым с точки зрения лечения является *этиологический принцип*, позволяющий проводить неврологическим пациентам этиотропную терапию.

Студенту и семейному врачу при первичном знакомстве с больным в первую очередь необходимо определить, к какой патогенетической группе относится пациент, для того чтобы наметить дальнейшую диагностическую тактику и начать патогенетическую терапию. Это становится возможным при сборе анамнеза (острое начало характерно для сосудистого процесса, травмы нервной системы, интоксикации; наличие общеинфекционного статуса позволяет предположить нейроинфекцию; выраженные общемозговые симптомы и наличие эпилептических припадков, а также медленно прогрессирующее нарастание очаговых симптомов указывают на опухолевую природу болезни; незаметное начало проводниковых расстройств, их медленное прогрессирование и симметричность поражения – на дегенеративно-дистрофическое поражение нейронов или мышц). В дальнейшем диагноз уточняют совместно с клиницистом-неврологом и с привлечением данных дополнительных методов исследования.

Глава 13. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ФАКТОРЫ РИСКА

Сосудистые заболевания нервной системы являются одной из наиболее частых причин временной нетрудоспособности, инвалидизации и смертности (среди всех причин смертности занимают 2–3-е место, уступают только опухолевым заболеваниям и болезням сердца). В США компьютеризированная статистика показывает, что в год церебральные инсульты развиваются почти у 750 000 человек, из них около 160 000 ежегодно умирают. Прямые и непрямые социально-экономические потери в связи с сосудисто-мозговыми заболеваниями составляют примерно 41 млрд долларов США.

В России инсульт ежегодно развивается более чем у 450 000 человек, из которых примерно 1/3 умирает в остром периоде болезни. Заболеваемость инсультом составляет 2,5–3 случая на 1000 населения в год. В России создана система оказания помощи больным с нарушениями мозгового кровообращения, принята федеральная программа по профилактике и лечению артериальной гипертензии и мозговых инсультов. Разработана этапность оказания помощи больным с мозговыми инсультами: догоспитальный, интенсивной терапии, восстановительного лечения и диспансерный этапы.

Характерной особенностью мозговой ткани является отсутствие возможности депонирования в ней энергетических запасов (кислорода, глюкозы). Поэтому требуется непрерывное их поступление с кровью. Потребный дебит мозгового кровотока, который обеспечивается специальной системой артериальных и венозных сосудов, в среднем составляет 55 мл крови на 100 г мозгового вещества в 1 мин. Известно большое число так называемых ***факторов риска*** мозговых инсультов. Среди них имеются неустраняемые: *пожилой возраст* (после 55 лет с каждым десятилетием удваивается частота мозговых инсультов), *пол* (в возрасте до 75 лет инсульты чаще развиваются у мужчин), *наследственная предрасположенность*; и поддающиеся коррекции: *артериальная гипертензия, сахарный диабет, дислипидемия, болезни сердца, курение, излишнее употребление алкоголя, избыточный вес тела, использование пероральных контрацептивов и др.*

КРОВОСНАБЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Головной мозг снабжают кровью четыре крупных сосуда: 2 внутренние сонные и 2 позвоночные артерии (см. рис. 13.1). Внутренняя сонная артерия является прямым продолжением общей сонной артерии, которая на уровне поперечных отростков позвонков C_{III}–C_{IV} делится на наружную и внутреннюю сонные артерии. Левая общая сонная артерия отходит от дуги аорты, а правая является ветвью плечеголовного ствола, который также отходит от дуги аорты (см. рис. 13.2).

В самом начале внутренней сонной артерии имеется ее расширение (sinus caroticus) и небольшое утолщение в его стенке (glomus caroticus), в котором находятся специализированные гломусные клетки, дендриты которых имеют баро- и хеморецепторы. Внутренняя сонная артерия через основание черепа проходит в одноименном канале (canalis caroticus) в пирамиде височной кости. Выйдя из этого канала в полость черепа, эта артерия проникает в пещеристую венозную пазуху, где образует S-образный изгиб – сифон, состоящий из двух колен. Первой в полости черепа от внутренней сонной артерии отходит глазная артерия (a. ophtalmica). Затем она проходит через твердую мозговую оболочку и в субарахноидальном пространстве располагается

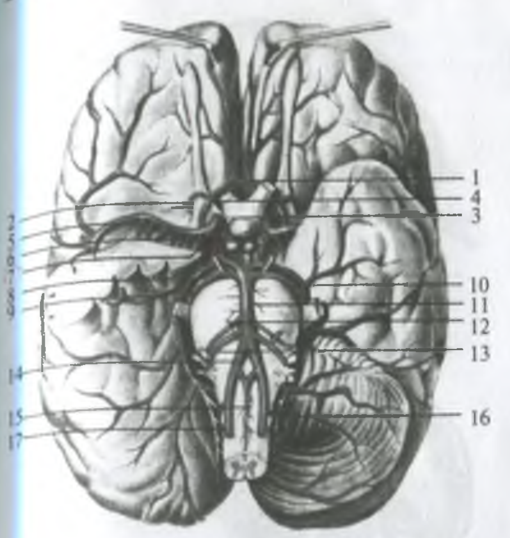


Рис. 13.1. Артерии основания мозга: 1 – передняя соединительная артерия; 2 – возвратная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 3 – внутренняя сонная артерия; 4 – передняя мозговая артерия; 5 – средняя мозговая артерия; 6 – переднелатеральные таламостриарные артерии; 7 – передняя ворсинчатая артерия; 8 – задняя соединительная артерия; 9 – задняя мозговая артерия; 10 – верхняя мозжечковая артерия; 11 – основная артерия; 12 – артерия лабиринта; 13 – передняя нижняя мозжечковая артерия; 14 – позвоночная артерия; 15 – передняя спинномозговая артерия; 16 – задняя нижняя мозжечковая артерия; 17 – задняя спинномозговая артерия.

вблизи турецкого седла, отдает ветви – переднюю ворсинчатую артерию (a. choroidea anterior) и заднюю соединительную артерию (a. communicans posterior). Затем внутренняя сонная артерия делится на две конечные ветви: переднюю и среднюю мозговые артерии.

Две **передние мозговые артерии** (правая и левая) соединяются между собой короткой непарной передней соединительной артерией. Затем каждая из передних мозговых артерий огибает мозолистое тело, образуя большую дугу на медиальной поверхности полушария. Заканчивается эта артерия в задних отделах теменно-затылочной борозды. От этой артерии по пути ее следования отходят поверхностные и глубинные ветви, число которых индивидуально вариабельно. Основными из них являются переднемедиальные центральные, короткая и длинная центральные, перикаллезная, медиальная лобно-базальная, мозолисто-

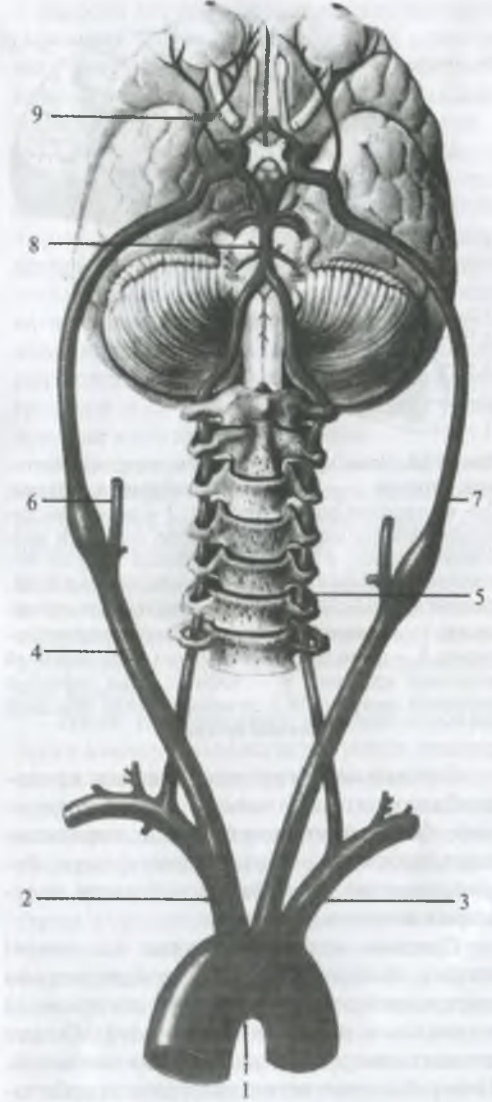


Рис. 13.2. Магистральные артерии головного мозга: 1 – дуга аорты; 2 – плечеголовной ствол; 3 – левая подключичная артерия; 4 – правая общая сонная артерия; 5 – позвоночная артерия; 6 – наружная сонная артерия; 7 – внутренняя сонная артерия; 8 – базилярная артерия; 9 – глазная артерия.

краевая, парацентральная, предклинная, теменно-затылочная артерии.

Корковые ветви передней мозговой артерии снабжают кровью медиальную поверхность лобной доли, верхнюю лобную извилину, верхнюю часть центральных извилин, частично верхнюю теменную извилину (рис. 13.3).

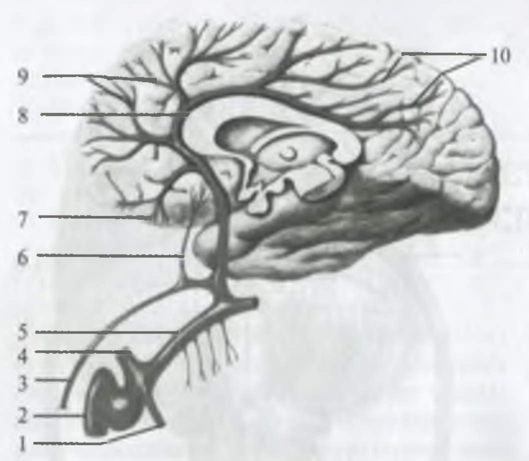


Рис. 13.3. Зона кровоснабжения передней мозговой артерии: 1 – задняя соединительная артерия; 2 – внутренняя сонная артерия; 3 – переднемедиальная центральная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 4 – средняя мозговая артерия; 5 – передняя мозговая артерия; 6 – ветвь переднемедиальной центральной артерии к перегородочной области; 7 – глазничные ветви передней мозговой артерии; 8 – перикаллезная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 9 – лобные ветви передней мозговой артерии; 10 – теменные ветви передней мозговой артерии.

Глубинные ветви этой артерии кровоснабжают головку хвостатого ядра, переднее бедро внутренней сумки, переднюю часть скорлупы, часть бледного шара, белое вещество медиобазальной части полушария впереди от хиазмы.

Средняя мозговая артерия (a. cerebri media) является прямым продолжением внутренней сонной артерии и погружается в сильвиеву щель (art. fossae Sylvii). От нее отходят поверхностные и глубинные ветви. Поверхностные ветви: латеральная орбитофронтальная, прероландова, роландова, передняя и задняя теменные, артерия угловой извилины, передняя височная артерия, задняя височная артерия (рис. 13.4). Глубинные ветви средней мозговой артерии: передняя ворсинчатая артерия (имеет ворсинчатые ветви бокового и III желудочков, ветви переднего продырявленного вещества), ветви к зрительному тракту, латеральному коленчатому телу, внутренней капсуле, бледному шару, хвостатому ядру, серому бугру, ветви к ядрам гипоталамуса и миндалевидного тела; конечные ветви снабжают красное ядро и черную субстанцию, покрышку среднего мозга.

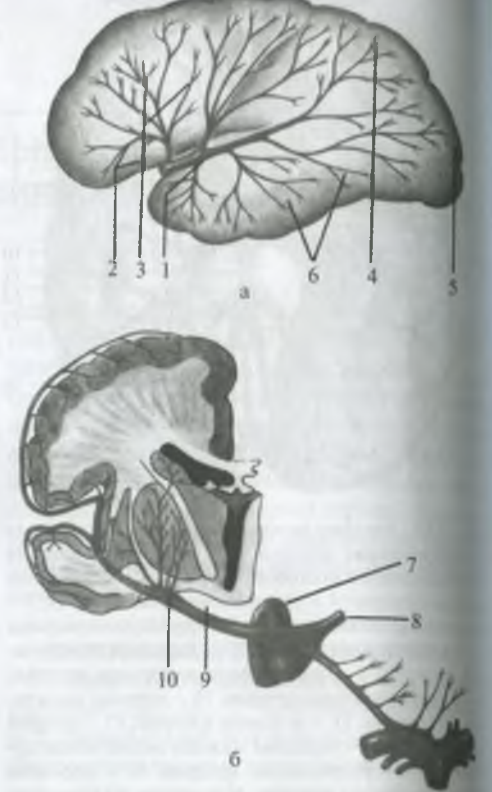


Рис. 13.4. Зона кровоснабжения средней мозговой артерии; а – наружная поверхность полушария большого мозга. Корковые ветви средней мозговой артерии: 1 – средняя мозговая артерия; 2 – глазничные ветви; 3 – лобные ветви; 4 – теменные ветви; 5 – затылочные ветви; 6 – височные ветви средней мозговой артерии; 6 – вертикальный срез полушария большого мозга через подкорковые узлы. Глубокие ветви средней мозговой артерии: 7 – внутренняя сонная артерия; 8 – передняя мозговая артерия; 9 – средняя мозговая артерия; 10 – стриарные ветви артерии чечевицеобразного ядра и полосатого тела.

Средняя мозговая артерия снабжает две трети наружной поверхности большого полушария головного мозга и контактирует с бассейном передней мозговой артерии и задней мозговой артерии (это зоны смежного кровообращения).

Позвоночные артерии (правая и левая) на шее отходят от подключичных артерий, на уровне поперечных отростков C_{VI} позвонка входят в специальные для этой артерии отверстия и поднимаются в таких поперечных отростках до C_{II} позвонка, затем выходят из его поперечного отростка, дели-

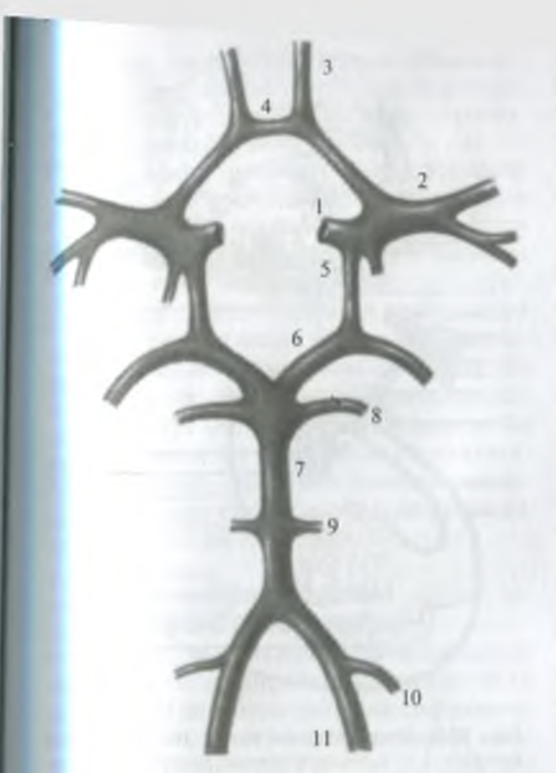


Рис. 13.5. Артериальный круг большого мозга: 1 – внутренняя сонная артерия; 2 – средняя мозговая артерия; 3 – передняя мозговая артерия; 4 – передняя соединительная артерия; 5 – задняя соединительная артерия; 6 – задняя мозговая артерия; 7 – базилярная артерия; 8 – верхняя мозжечковая артерия; 9 – передняя нижняя мозжечковая артерия; 10 – задняя нижняя мозжечковая артерия; 11 – позвоночная артерия.

ют изгиб, поворачивая кнаружи, а затем вверх и проходят через отверстие поперечного отростка I шейного позвонка (атланта), снова приобретают горизонтальное положение и проходят через специальную для этих артерий борозду и проникают в полость позвоночного канала и через большое затылочное отверстие – в полость черепа. Извитость субокципитальной части позвоночной артерии предусмотрена природой для предотвращения ее резкого растяжения или сдавления при поворотах и сгибаниях головы. Прободая атланто-затылочную мембрану и твердую мозговую оболочку, обе позвоночные артерии сближаются и, проходя по нижней поверхности продолговатого мозга на границе с мостом мозга, соединяются в одну основную артерию (a. basilaris). От позвоночных артерий в полости ... спинномозговая артерия, задняя спинномозговая артерия и нижняя задняя мозжечковая артерия, участвующие в кровоснабжении продолговатого мозга и мозжечка.

Базилярная артерия располагается вдоль основной борозды моста мозга и у его границы со средним мозгом делится на две задние мозговые артерии. От базилярной артерии отходят парные ветви: передние нижние мозжечковые артерии (от них идут ветви к внутреннему слуховому проходу – лабиринтная артерия) и верхняя мозжечковая артерия, а также многочисленные погружные и огибающие ствол мозга, участвующие в его кровоснабжении.

Между внутренними сонными артериями и задними мозговыми артериями имеются задние соединительные артерии. Так формируется **артериальный круг большого мозга** (circulus arteriosus cerebri), или виллизиев круг (рис. 13.5), который спереди сформирован двумя передними мозговыми артериями и одной передней соединительной артерией.

Такой классический вариант строения этого многоугольника встречается примерно у половины людей, у остальных нередко отсутствует одна или обе задние соединительные артерии, изредка наблюдаются варианты формирования и мозговых артерий: если от одной внутренней сонной артерии образуются обе передние мозговые артерии – это обозначается передней трифуркацией внутренней сонной артерии; если от внутренней сонной артерии кзади идет не задняя соединительная артерия, а задняя мозговая артерия, тогда говорят о задней трифуркации внутренней сонной артерии. Такие варианты строения сосудистой системы головного мозга приходится учитывать при анализе особенностей клинической картины в случаях тромбоза внутренней сонной артерии. Виллизиев многоугольник является артериальным резервуаром для питания обоих полушарий и предназначен для компенсации и выравнивания артериального давления в случае нарушения притока крови к мозгу по одной из основных артериальных магистралей.

Задняя мозговая артерия (a. cerebri posterior) образуется на уровне среднего мозга в связи с разделением (бифуркацией) базилярной артерии на правую и левую задн

мозговые артерии. Они огибают ножки мозга и через отверстие намета мозжечка проходят по внутренней поверхности височной доли и достигают полюса затылочных долей.

Поверхностные ветви задней мозговой артерии кровоснабжают медиальную поверхность височной и затылочной долей головного мозга, splenium corporis callosii (рис. 13.6).

Глубинные ветви: медиальные задние ворсинчатые ветви, таламические ветви (таламо-перфорирующая, премамиллярная и таламо-коленчатая), задние отделы мозолистого тела.

Переходя на конвекситальную поверхность полушария, задняя мозговая артерия анастомозирует со средней и передней мозговыми артериями.

Регуляция мозгового кровообращения осуществляется через мышечную систему сосудистой стенки, состояние реологии крови и перфузионное давление. Имеется базисный механизм саморегуляции мозгового кровообращения с помощью артериального давления: при повышении АД наступает сужение просвета артерии, а при снижении АД просвет сосуда увеличивается (феномен Остроумова – Бейлиса). В его основе лежит поведение мембраны мышечных клеток сосудистой стенки – при растяжении мышечной клетки мембранные потенциалы вызывают сокращение миофибрилл. В норме этот механизм работает при перепадах АД от 60 до 180 мм рт.ст. При АД выше 180–200 мм рт.ст. сосудистая стенка механически перерастягивается, начинает пропотевать плазма крови через капиллярные стенки, развивается отек ткани мозга, что приводит к клинике гипертонического криза.

Великая роль в регуляции мозгового кровообращения принадлежит рефлексогенным влияниям артериальной синокаротидной зоны и возбуждению симпатической нервной системы, которые вызывают рефлекторный спазм крупных и средних артериальных стволов как на поверхности, так и внутри мозгового вещества.

Определенное влияние на состояние мозговой гемодинамики оказывает биохимический и газовый состав крови. При снижении содержания в артериальной крови кислорода возникает расширение мозговых

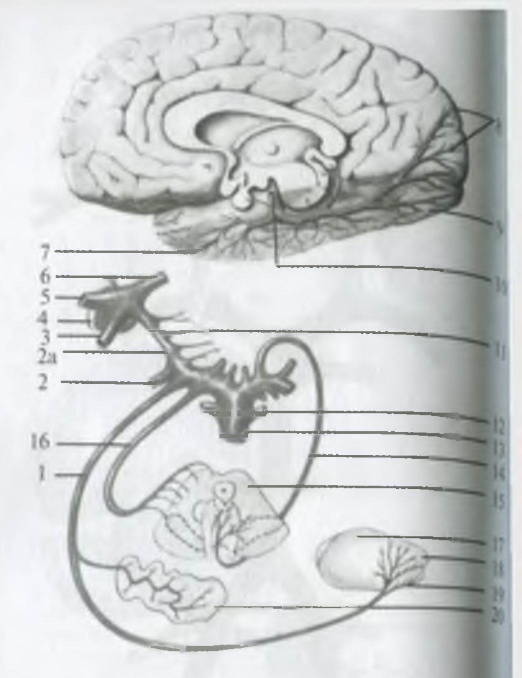


Рис. 13.6. Зона кровоснабжения задней мозговой артерии. 1 – заднелатеральные центральные артерии (таламические и задние ворсинчатые ветви к сосудистым сплетениям боковых и III желудочков, таламусу; 2 – задняя мозговая артерия; 2а – задняя соединительная артерия; 3 – передняя ворсинчатая артерия; 4 – внутренняя сонная артерия; 5 – средняя мозговая артерия; 6 – передняя мозговая артерия; 7 – височные ветви задней мозговой артерии; 8 – теменно-затылочная ветвь; 9 – затылочные ветви; 10 – задняя мозговая артерия; 11 – прободающие ветви задней соединительной артерии к передней части промежуточного мозга; 12 – верхняя мозжечковая артерия; 13 – базилярная артерия; 14 – заднемедиальные центральные артерии к покрышке среднего мозга; 15 – средний мозг; 16 – ветвь к крыше среднего мозга с разветвлениями к латеральной части среднего мозга; 17 – промежуточный мозг; 18 – подушка таламуса; 19 – коленчатые тела; 20 – сосудистое сплетение.

сосудов, а при гипероксигенации – их сужение. При уменьшении содержания углекислого газа в артериальной крови сосуды сужаются, а при нарастании концентрации углекислого газа – расширяются. Например, при ингаляции газовой смеси с 5% содержанием углекислого газа мозговой кровоток может увеличиваться почти на 50%.

На состояние кровоснабжения мозга влияет давление внутричерепной цереброспинальной жидкости и венозное давление

в синусах твердой мозговой оболочки, а также морфологические изменения в магистральных сосудах головы и мозга, состояние анастомозов между ними.

На скорость мозгового кровотока влияет состояние общей гемодинамики, общего венозного давления и особенно разность между артериальным и венозным давлением в структурах черепа.

Наличие многочисленных анастомозов между артериями шеи и внутри черепа приводит к тому, что стеноз или окклюзия одной или нескольких экстрацеребральных артерий могут не приводить к нарушениям функции мозга, т.е. быть бессимптомными. Существенный анастомоз имеется между бассейном наружной и внутренней сонной артерии по глазной артерии.

КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЙ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

В целях унификации статистической обработки медицинских документов ВОЗ принята «Международная классификация болезней», 10-й пересмотр которой внедряется в России с 1999 г.

Нарушения мозгового кровообращения разделяют на хронические (медленно прогрессирующие) и острые.

К ***хроническим нарушениям мозгового кровообращения*** относят: начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга, дисциркуляторную энцефалопатию и дисциркуляторную миелопатию.

Острые нарушения мозгового кровообращения проявляются по типу:

1) преходящих нарушений мозгового кровообращения;

2) мозгового инсульта – ишемического, геморрагического или смешанного типов.

Хроническая недостаточность мозгового кровообращения

Этиология и патогенез. Хроническая сосудисто-мозговая недостаточность (ХСМН) является наиболее часто встречающимся вариантом васкулярно-церебральной патологии (в иностранной литературе фигурирует нелогичный термин «цереброваскулярные заболевания», который можно употреблять в тех случаях, когда первично поражается мозг и вторично нарушается иннервация сосудистой системы с клиническими расстройствами, например, нейрогенная стадия гипертонической болезни, вегетативно-сосудистая дистония и т.п.). Наиболее частыми этиологическими факторами поражения сосудов являются атеросклероз, гипертоническая болезнь и их сочетание, сахарный диабет, вегетативно-сосудистая дистония, васкулиты при системных заболеваниях соединительной ткани (красная волчанка и др.), при сифилисе, туберкулезе, болезнях крови с увеличением ее вязкости (эритремия, макроглобулинемия и др.).

Выделяют следующие стадии хронической сосудисто-мозговой недостаточности: начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения и дисциркуляторная энцефалопатия.

Начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения (НПНМК) развиваются при снижении дебита мозгового кровотока с 55 мл/100 г/мин (норма) до 45–30 мл/100 г/мин. Клиническими симптомами (жалобами) являются кратковременные головокружения и ощущения неустойчивости при ходьбе или резких переменах положения тела, преходящее чувство тяжести в голове, повышенная утомляемость, снижение темпа мышления и памяти, расстройства сна. Временами появляются головная боль, шум в голове. Такие симптомы вначале возникают после физического или эмоционального перенапряжения, употребления алкоголя, при голоде, при изменении метеорологических факторов.

При исследовании неврологического статуса признаки очагового поражения нервной системы не выявляются. При нейропсихологическом исследовании отмечается замедление мышления при решении интеллектуальных задач, легкие расстройства когнитивных функций.

Дисциркуляторная энцефалопатия – это многомелкоочаговое поражение головного мозга вследствие снижения поступления крови в головной мозг в пределах от 35 до 20 мл/100 г/мин. Обычно дисциркуляторная энцефалопатия (ДЭ) развивается на фоне общей сосудистой патологии. Выделяют следующие ее формы: атеросклеротическую, гипертоническую, венозную и смешанную.

По выраженности неврологических расстройств выделяют 3 стадии дисциркуляторной энцефалопатии.

I стадия характеризуется снижением внимания, памяти (прежде всего на теку-

ние события – нарушено запоминание новой информации), повышенной утомляемостью, снижением трудоспособности. Пациенту трудно сосредоточиться, переключаться с одного занятия на другое. Отмечается тупая головная боль, усиливающаяся при длительном умственном напряжении, при волнении. Нарушается сон. Периодически возникают головокружение, пошатывание при ходьбе. Наблюдаются эмоциональная лабильность, сниженное настроение.

При исследовании неврологического статуса выявляются оживление рефлексов орального автоматизма, анизорефлексия глубоких рефлексов на руках и ногах на фоне их умеренного повышения без снижения мышечной силы, умеренные нарушения внимания и памяти. Трудоспособность сохранена.

Во *II стадии* появляются личностные изменения в виде вязкости мышления, застревания на мелочах, эгоистичности, обидчивости, раздражительности, сужения круга интересов и потребностей; нарастают расстройства памяти, снижается способность к обобщению и абстрагированию, к ассоциативному мышлению. Затрудняется засыпание, сон короткий и прерывистый. Часто больные жалуются на тупую головную боль, потемнение в глазах при резкой перемене положения тела и головы, головокружение, неустойчивость.

В неврологическом статусе наряду с псевдобульбарными признаками и анизорефлексией выявляется акинетико-ригидный синдром, вестибуло-мозжечковые расстройства. Снижаются трудоспособность и социальная адаптация.

III стадия характеризуется усугублением симптомов и признаков предшествующей стадии. Нарастают признаки псевдобульбарного пареза, пирамидной недостаточности со снижением мышечной силы, экстрапирамидной и мозжечковой дисфункции. Снижается критика к собственному состоянию, отмечается слабодушие (слезливость). Нарушается контроль за сфинктерами тазовых органов. Когнитивные расстройства становятся выраженными до деменции, возможно развитие апато-абулического синдрома, эпилептических припадков. Наблюдается выраженная сонливость после еды (поллакигипния; от греч. pollakis – часто, hypnos – сон). Часто сочетаются головная боль, головокружения и расстройства памяти (триада Виндшейда). Больные нетрудоспособны, имеют признаки глубокой инвалидности (I группы).

Диагностика хронической недостаточности мозгового кровообращения основывается на данных клинической картины и дополнительных исследований сосудистой системы и головного мозга. На глазном дне обнаруживают атеросклероз сосудов и побледнение диска зрительного нерва. Пальпируются извитые и уплотненные височные артерии, уплотненные общая, наружная и внутренняя сонные артерии на уровне шеи. Проводится реоэнцефалография с функциональными пробами (с нитроглицерином, гипервентиляцией в течение 3 мин, повороты и запрокидывания головы и др.), ультразвуковая допплерография с ее вариантами (экстракраниальная, транскраниальная, дуплексное сканирование, ультразвуковая ангиография и др.), магнитно-резонансная томография головного мозга и снабжающих его сосудов (экстра- и интракраниальных), каротидная, вертебральная или панангиография, рентгенологическое исследование аорты и крупных сосудов. Полезную информацию можно получить при биомикроскопическом исследовании сосудов конъюнктивы, биохимическом исследовании липидного обмена, а также при ЭЭГ, ЭКГ. Нередко атеросклероз сосудов головного мозга сочетается с атеросклерозом коронарных артерий и сосудов нижних конечностей.

Дифференциальный диагноз проводят с целью исключения патологии головного мозга другого генеза и заболеваний внутренних органов, при которых вторично страдает функция нервной системы (сахарный диабет, поражения печени, почек, легких, желудочно-кишечного тракта и др.).

Лечение и профилактика. При появлении первых признаков хронической сосудистомозговой недостаточности следует начинать проводить периодические курсы лечения с целью предупреждения прогрессирования болезни. Вместе с тем первичную профилактику атеросклероза и сосудистых заболеваний нервной системы должны организовывать врачи общей практики (участковые терапевты, семейные врачи,

на крупных предприятиях – цеховые терапевты), которые объясняют правила здорового образа жизни, включающие режим питания, саморегулирование режима труда, отдыха и сна, адекватность физических нагрузок, умения и способы снятия психоэмоциональных напряжений и др. Медикаментозная терапия при начальных проявлениях недостаточности мозгового кровоснабжения назначается совместно с терапевтом с учетом всего соматического статуса. Назначают курсы вазоактивных препаратов (кавинтон, винпоцетин, циннаризин и др.), противосклеротические средства, улучшающие реологию крови, и антиагреганты (ацетилсалициловая кислота и ее производные, Вессел Дуэ Ф, курантил и др.), ноотропные и нейропротекторные препараты, включая содержащие комплексы аминокислот (актовегин, кортексин, глицин и др.), антигипоксанты, транквилизаторы, витамины группы В, Е и др.

У пациентов нередко имеется и достаточно выраженная патология сердечно-сосудистой системы (гипертоническая болезнь, атеросклероз), с коронарной недостаточностью, сахарный диабет, ожирение, тиреотоксикоз и др., что требует выбора дополнительных комбинаций лекарственных препаратов. В связи с этим врачу необходимо помнить и разъяснять пациентам: лучше плановое лечение проводить одним лекарством полный курс его приема, затем после короткого перерыва (7–10 дней) начинать прием другого препарата – и так последовательно неограниченное время. Если же в один день имеется потребность принимать другие препараты для коррекции нарушенной функции внутренних органов, то прием лекарств надо разделять по времени не менее чем на 30 мин. Категорически нецелесообразно проглатывать одномоментно 2 и более лекарственных препаратов, так как их взаимодействие в желудке непредсказуемо, и нередко это приводит к снижению терапевтической эффективности каждого из принимаемых препаратов и аллергическим реакциям на лекарства.

При появлении признаков сосудисто-мозговой недостаточности следует воздерживаться от перегреваний (на солнце, в сауне), подниматься в горы более чем на 1000 м над уровнем моря, от употребления табака, алкоголя (более 30 мл спирта), крепкого чая и кофе (более 2 порций в день), физических перегрузок, длительного пребывания у телевизора, персонального компьютера (не более 45 мин).

Мероприятия по предупреждению недостаточности мозгового кровообращения должны проводиться с юношеского возраста (первичная профилактика) и быть направлены на коррекцию факторов риска: ожирение (переедание, обильная еда вечером), гиподинамию, курение, злоупотребление алкоголем и другими наркотиками, стрессы и т.п., а также на предупреждение обострений болезни, повторных острых нарушений мозгового кровообращения (вторичная профилактика).

Острая гипертоническая энцефалопатия (гипертонический криз)

Пациенты с гипертонической болезнью находятся под наблюдением терапевта. Об артериальной гипертензии говорят в тех случаях, когда систолическое давление превышает 140 мм рт.ст., а диастолическое – 90 мм рт.ст. (в результате не менее трех измерений, произведенных в различное время в спокойной обстановке; больной не должен в этот период принимать никаких вазоактивных и антигипертензивных препаратов).

Неврологу приходится участвовать в обследовании больных во время гипертонического криза, т.е. когда остро или подостро АД повышается до такого уровня, на фоне которого наступает срыв ауторегуляции мозговых сосудов. Сосудистая стенка перерастягивается, из капиллярного русла пропотевает плазма крови, развивается отек мозгового вещества, иногда микродиапедезные геморрагии. Существует индивидуальная реакция сосудов головного мозга на подъем АД, которая зависит от уровня «рабочего» АД. В среднем срыв ауторегуляции мозговых сосудов наступает при повышении АД более 180 мм рт.ст. Однако у гипотоников такая ситуация развивается и при более низких цифрах АД (от 140 мм рт.ст. и выше).

В патогенезе острой гипертонической энцефалопатии, кроме подъема АД, имеет значение венозная гипертония, отек головного мозга, нарастание уровня хлоридов в крови, повышение внутричерепного давления.

Клиническая картина: резкая головная боль, усиливающаяся при натуживании, кашле, чиханье; тошнота, возможна рвота, головокружение, брадикардия, оглушенность, менингеальные симптомы. Изредка развиваются эпилептиформные припадки. На глазном дне выявляется отек диска зрительного нерва, расширение вен, сдавление вены артерией (симптом Салюса), мелкоточечные геморрагии по ходу сосудов сетчатки (гипертоническая ангиопатия сетчатки). Отчетливых симптомов очагового поражения нервной системы нет. Можно выявить умеренное нарушение когнитивных функций, анизорефлексию.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз острой гипертонической энцефалопатии устанавливают по клиническим проявлениям с преобладанием выраженных общемозговых симптомов, выявлению артериальной гипертензии. Очаговые и проводниковые симптомы имеют кратковременный, изменяющийся и субъективный характер: пациенты могут жаловаться не только на интенсивную головную боль (чувство «распирания» головы), нередко с преобладанием в затылочно-теменной области головы, но и на ощущение онемения в ограниченных участках тела (кисть, лицо, нога), головокружение, кратковременные расстройства зрения (фотопсии, мерцания, неясность предметов с чертами корковой слепоты) и др. Вместе с тем при исследовании неврологического статуса признаков выключения функции нейронов не выявляется.

При ультразвуковой допплерографии определяется снижение скорости кровотока в магистральных сосудах головы. Изменяется форма реоэнцефалографической волны, выражена асимметрия сосудистых реакций на функциональные пробы, снижение кровенаполнения. На ЭЭГ обнаруживаются диффузные и локальные изменения биопотенциалов мозга. При люмбальной пункции определяется повышение давления ликвора свыше 200 мм вод.ст., легкое повышение содержания белка в ликворе (до 0,6 мг/л).

При исследовании гемокоагуляции определяется повышение свертывающей активности крови, также повышена агрегация тромбоцитов, увеличены вязкость крови и гематокрит.

Острую гипертоническую энцефалопатию следует дифференцировать от преходящего нарушения мозгового кровообращения, от приступа мигрени, болезни Меньера и других вестибулопатий, от пароксизма вегетативных гипоталамических кризов, от надпочечниковых кризов (при феохромоцитоме), от уремии, эпилептиформных припадков и т.п.

Лечение – осторожное, но неуклонное снижение АД до уровня, близкого к индивидуальной норме. Назначают витамины С, Е, небольшие дозы антиагрегантов, ангиопротекторов (ацетилсалициловую кислоту – тромбо-АСС, Вессел Дуэ Ф и др.), противоотечные препараты.

Сосудистая деменция

Деменция – приобретенное психическое расстройство, проявляющееся снижением интеллекта и нарушающее социальную адаптацию больного (делает его неспособным к профессиональной деятельности, ограничивается возможность самообслуживания) и не сопровождающееся нарушением сознания. Интеллектуальный дефект при деменции характеризуется комплексным расстройством нескольких когнитивных (познавательных) функций, таких как память, внимание, речь, гнозис, праксис, мышление, способность планировать, принимать решение, контролировать свои действия. В отличие от умственной отсталости, при которой расстройства отмечаются с рождения, деменция развивается при приобретенных органических поражениях головного мозга. К деменции также не относят изолированные нарушения отдельных когнитивных функций (афазию, амнезию, агнозию и др.), при которых интеллект как таковой существенно не страдает.

Частота. Среди населения в возрасте старше 65 лет деменция встречается более чем у 20%, из них у 16% – в легкой степени и у 5% – в тяжелой.

Этиология. Наиболее часто деменция развивается вследствие хронической недостаточности мозгового кровообращения на фоне грубого атеросклероза церебральных сосудов, гипертонической и диабетической микроангиопатии, хронических церебральных васкулитов, повторных кардиогенных эмболий и т.п. Ускоряется развитие

сосудистой деменции при перенесенных мозговых инсультах, особенно с мелкоочаговым поражением глубинных структур головного мозга, при которых нарушаются ассоциативные связи корковых зон больших полушарий головного мозга. К деменции приводят одиночные инфаркты теменно-височно-затылочного стыка, лобных долей, лимбического отдела, таламуса. Кроме сосудистой природы, деменция встречается при различных дегенеративных заболеваниях головного мозга (болезни Альцгеймера, Гентингтона, Паркинсона), при интоксикациях (угарным газом, алкоголем, наркотиками, марганцем, лекарственными психотропными препаратами), при нейроинфекциях (сифилисе, ВИЧ-инфекции, болезни Крейтцфельдта–Якоба), при черепно-мозговой травме, нарушении функции эндокринных желез и др.

Классификация. По наличию психических расстройств выделяют *простую* и *психотическую* деменцию. По степени выраженности деменция бывает: *легкой* (профессиональная и социальная деятельность существенно нарушена, однако сохраняются навыки личной гигиены и способность к самообслуживанию, частично сохраняется критика к собственному состоянию); *умеренной* (больной нуждается в надзоре) и *тяжелой* (повседневная деятельность нарушена тотально, требуется постоянный уход).

Клиническая картина. Заболевание развивается постепенно, однако нередко расстройства познавательных функций и памяти обнаруживают после острого (инсультообразного) ухудшения на фоне стресса или сопутствующего соматического заболевания. При деменции страдает как кратковременная, так и долговременная память, возможны конфабуляции. Для легкой деменции характерны умеренные нарушения памяти на события недавнего прошлого (забывание номеров телефонов, бесед или событий текущего дня). В более тяжелых случаях в памяти удерживается только хорошо заученный материал, новая информация быстро забывается. На последних стадиях больной забывает имена близких родственников, свою профессию, дезориентируется в собственной личности. Расстройства внимания при деменции проявляются тем, что больные утрачивают способность реагировать на несколько стимулов одновременно, переключать внимание с одной темы на другую. Нередко удается выявить агнозию, апраксию и афазию. Нарушается ориентация во времени, а затем и в месте, в собственной личности. Постепенно изменяется личность и расстраивается поведение. Усиливаются основные черты личности, характерные до заболевания (жизнерадостный и энергичный человек становится суетливым, беспокойным, а аккуратный и бережливый – жадным и неряшливым, эгоистичным). Появляется подозрительность, склонность к мелким обидам и конфликтам, сексуальная расторможенность. Иногда больные бродяжничают, собирают ненужный хлам. В других случаях пациенты становятся пассивными, безынициативными, бездеятельными, не проявляют интереса к общению.

Замедляется темп мышления, снижается способность к абстрагированию, логическому мышлению. Пациент не может решать задачи, обобщать. Речь становится обедненной, стереотипной, обстоятельной. Возможно формирование бредовых идей – примитивных и нелепых по содержанию. У мужчин нередко развивается бред ревности.

Снижается критика к своему состоянию и окружающему. Эмоциональные расстройства крайне разнообразны и изменчивы. Часто наблюдаются депрессия с тревогой, раздражительностью, плаксивостью, злобой. Возможны расстройства восприятия (галлюцинации, иллюзии).

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностика основывается на данных исследования когнитивных функций больного и исследований сосудистой системы головного мозга (допплерографии, церебральной ангиографии, магнитно-резонансной ангиографии и др.), КТ, МРТ головного мозга. В отличие от сосудистой деменции нормальное старение человека характеризуется снижением способности усваивать новый материал, назначительными нарушениями памяти и замедлением мышления, которые не мешают пациенту вести привычную для него в социальном и профессиональном отношении жизнь. Иногда трудно отличить деменцию от делирия. Для делирия характерны острое начало, небольшая продолжительность, колебания выраженности нарушений в течение дня (хуже вечером и но-

чью), нарушения сна, выраженные расстройства внимания и восприятия. Галлюцинации (особенно зрительные) и транзиторный бред более характерны для делирия. Расстройства настроения: депрессия у пожилых людей иногда сопровождается симптомами когнитивных нарушений (депрессивная псевдодеменция).

Прогноз. В 10–15% деменция поддается терапии. У большинства же пациентов деменция неуклонно прогрессирует, приводя к полному распаду психической деятельности.

Лечение следует направлять на этиологический фактор (улучшать микроциркуляцию – антиагреганты, вазоактивные препараты, противосклеротические средства, антигипоксанты), ноотропные, нейропротекторные препараты. Эффективны препараты, усиливающие холинергическую передачу (экселон, арисепт, нейронидин, глиатилин), мемантин, кортексин, церебролизин, танакан и др. Важна психосоциальная поддержка больного и его семьи (больным лучше находиться в тихой и знакомой обстановке с достаточным количеством привычных раздражителей, почаще давать подсказки с целью поддержания ориентировки в месте и времени).

ОСТРЫЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ (ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ИНСУЛЬТЫ)

Преходящие нарушения мозгового кровообращения

Преходящее нарушение мозгового кровообращения (ПНМК) – внезапно возникающие кратковременные очаговые неврологические симптомы в результате нарушения гемодинамики в головном мозге. В соответствии с рекомендациями ВОЗ, к преходящим нарушениям мозгового кровообращения относят только те случаи, когда все остро возникшие очаговые симптомы поражения головного мозга проходят не позднее чем через 24 ч с момента их возникновения. Если очаговые неврологические симптомы удерживаются более суток – такие случаи расцениваются как церебральный инсульт.

Этиология. Преходящие нарушения мозгового кровообращения наблюдаются при многих заболеваниях с поражениями интрамозговых сосудов или магистральных артерий головы. Чаще всего это атеросклероз, гипертоническая болезнь и их сочетание. Однако такие расстройства встречаются и при церебральных васкулитах различной этиологии (инфекционных, инфекционно-аллергических), включая системные заболевания сосудов (облитерирующий тромбангиит, болезнь Такаясу, красная волчанка, узелковый периартериит), при аневризмах, ангиомах, заболеваниях крови (полицитемия, анемия), инфаркте миокарда и других заболеваниях сердца с нарушениями ритма (мерцательная аритмия, пароксизмальная тахикардия, синдром Морганьи–Адамса–Стокса, пороки сердца), при коарктации аорты, патологической извитости и перегибах магистральных сосудов головы, гипоплазии и аномалиях развития экстрацеребральных артерий, нарушениях венозного оттока от головы, спондилогенных воздействиях на позвоночные артерии (деформирующий спондилоартроз, остеохондроз, аномалии позвонков и кранио-вертебрального перехода), что вызывает спазм или сдавление этих артерий.

Патогенез. В основе преходящих нарушений мозгового кровообращения может быть локальная ишемия или микрогеморрагия. Ишемия может развиваться вследствие микроэмболов (тромбоцитарных, атероматозных) из атеросклеротических бляшек дуги аорты и магистральных сосудов головы, при заболеваниях сердца (ревматический эндокардит, атеросклеротический кардиосклероз, инфаркт миокарда, ишемическая болезнь сердца, пороки сердца с мерцательной аритмией, тромбом в предсердии); микротромбозов (при полицитемии, макроглобулинемии, тромбоцитозах, повышении агрегации форменных элементов крови, повышении вязкости крови и др.) и кратковременного снижения кровотока через стенозированные сосуды или при так называемом синдроме подключичного обкрадывания (при локальном стенозе или тромбозе подключичной артерии проксимальнее места отхождения позвоночной артерии. Во время физической работы левой рукой требуется усиленный приток крови к мышцам руки, кровь поступает через позвоночную артерию к руке, в этот период обкрадывается кровоток в вертебрально-базилярном бассейне

и развивается клиническая картина нарушения функции ствола головного мозга и мозжечка. Транзиторные ишемические атаки (ТИА) (терминология из иностранной литературы) чаще встречаются в среднем и пожилом возрасте. Однако бывают и у детей при тяжелых заболеваниях сердечно-сосудистой системы, сопровождающихся эмболиями или выраженным увеличением гематокрита.

К развитию ПНМК (ТИА) предрасполагают артериальная гипертензия, атеросклероз, сахарный диабет, полицитемия, заболевания сердца, а также снижение общего АД различного генеза (например, при кровотечении из внутренних органов, гиперчувствительности каротидного синуса, инфаркте миокарда, отвлечение крови к поверхностным сосудам вследствие горячей ванны, избыточного загорания), спазм мозговых сосудов.

При ишемии сосудистой стенки или ее перерастяжении вследствие высокого артериального давления повышается проницаемость стенки для плазмы крови и развивается плазморрагия, а нередко и эритродиапедез, т.е. возникает диапедезная геморрагия. Также небольшие внутримозговые кровоизлияния бывают при мелких аневризмах сосудов мозга (врожденных, приобретенных), которые при резком повышении АД могут разрываться.

Клиническая картина и течение. Преходящие нарушения мозгового кровообращения возникают внезапно, продолжаются от нескольких десятков минут до часов и завершаются полным регрессом очаговых и проводниковых неврологических синдромов. Из общемозговых симптомов развивается головная боль (или тяжесть в голове), тошнота, рвота, головокружение, общая слабость.

Очаговые и проводниковые симптомы зависят от локализации патологического очага в определенном сосудистом бассейне головного мозга. При локализации дисциркуляторных явлений в бассейне внутренней сонной артерии (передняя и средняя мозговые артерии) наиболее часто развиваются признаки нарушения функции корковых структур лобно-теменно-височных долей головного мозга: преходящие расстройства речи в виде афазии, которая сочетается с правосторонними нарушениями функции чувствительных (онемение, покалывание, гипестезия в области лица, кисти) и/или двигательных (слабость кисти, отдельных пальцев, стопы; редко бывают гемипарезы) нейронов. У некоторых больных отмечаются приступы джексоновской эпилепсии. Аналогичные расстройства в левой половине тела наблюдаются без речевых нарушений.

При развитии дисциркуляции в вертебрально-базилярном бассейне характерно системное головокружение с ощущением вращения окружающих предметов (по часовой стрелке или против нее), шум в ушах, «пелена» перед глазами, нарушение равновесия, усиливающееся при перемене положения головы, иногда головная боль в затылочной области. Отмечаются тошнота, рвота, упорная икота, побледнение лица, холодный пот и другие вегетативно-сосудистые расстройства. Характерны нарушения зрения в виде неясности видения предметов, частичных дефектов полей зрения, фотопсий (мерцания, сверкающие «молнии», цветные круги перед глазами), двоения предметов, парезы глазных мышц, парез взора, нарушение конвергенции. Часто появляется ощущение онемения и гипестезия в оральных дерматомах Зельдера (вокруг рта и носа), дизартрия, дисфония и дисфагия. Слабость конечностей выражена незначительно, имеется повышенная утомляемость, вялость, гиподинамия. Альтернирующие синдромы встречаются редко. Возможны вестибулярные расстройства с нистагмом, снижение слуха. При спондилогенной природе нарушения кровообращения в позвоночных артериях изредка развивается так называемый «синдром падающей капли» (англ. drop attacs): при резком повороте или запрокидывании головы наступает внезапное падение, обездвиженность при наличии сохраненного сознания. У других пациентов с такой же патологией возникает приступ падения с выключением сознания на 2–3 мин, мышечной гипотонией. После восстановления сознания пациент еще несколько минут не способен активно двигать своими конечностями (синдром Унтерхарншейдта). Приступы связаны с преходящей потерей постурального тонуса в результате ишемии ствола головного мозга – ретикулярной формации и нижней оливы. Возможны припадки ви-

сочной эпилепсии, расстройства памяти на текущие события, что связано с ишемией медио-базальных отделов височной доли и лимбической системы. К пароксизмальным состояниям, связанным с ишемией гипоталамо-стволовых структур, относятся гиперсомнический и катаплексический синдромы, вегетативно-сосудистые кризы.

При множественных стенозирующих процессах в магистральных сосудах головы преходящие нарушения кровообращения нередко развиваются в зонах смежного кровообращения (каротидного и вертебрально-базилярного бассейнов), что проявляется комплексом различных симптомов нарушения функции коры теменно-затылочно-височных долей мозга (яркие фотопсии, зрительные и слуховые агнозии, сложные нарушения речи сенсорного типа, кратковременные зрительные и слуховые галлюцинации, головокружения).

Диагноз и дифференциальный диагноз. При остром развитии признаков нарушения функции любых систем нейронов и их регрессе до 24 ч устанавливается диагноз преходящего нарушения мозгового кровообращения. Однако при этом требуется всегда выяснить этиологию и патогенез такого расстройства, что требует проведения ряда дополнительных исследований: ультразвуковой допплерографии, реоэнцефалографии, ЭЭГ, магнитно-резонансной ангиографии, а также рентгенологических исследований черепа, шейного отдела позвоночника, сосудов головного мозга.

ПНМК приходится дифференцировать со многими пароксизмальными состояниями, такими как вестибулярные пароксизмы (болезнь Меньера), мигрень, посттравматические, инфекционные, интоксикационные вегетативно-сосудистые гипоталамические пароксизмы (симпатико-адреналовые, вагоинсулярные или смешанные), надпочечниковые кризы при феохромоцитоме, эпилептические припадки, апоплектиформное развитие опухоли мозга или энцефалита, синдром Брункса при опухоли задней черепной ямки и др.

Лечение. При остром развитии признаков нарушения функции нейронов целесообразна госпитализация такого пациента в неврологический стационар для обследования с целью выяснения патогенетической природы болезни и определения лечебно-реабилитационных мероприятий. Диагноз преходящего нарушения мозгового кровообращения обычно устанавливается спустя первые сутки с момента развития инсульта.

Основные задачи лечебных мероприятий:

- стабилизировать на оптимальном уровне АД;
- улучшить мозговой кровоток, микроциркуляцию и коллатеральное кровообращение;
- снизить повышенную свертываемость крови, предупредить агрегацию форменных элементов крови;
- уменьшить проницаемость сосудистых стенок;
- предотвратить отек и набухание головного мозга, снизить внутричерепное давление;
- улучшить метаболизм мозга;
- устранить вегетативно-сосудистые расстройства и другие общемозговые признаки;
- улучшить сердечную деятельность.

Постельный режим соблюдается строго в первые сутки, затем проводится ранняя двигательная активизация в зависимости от данных дополнительных методик исследования.

Артериальную гипертензию следует снижать нерезко до «рабочих» цифр (+10 мм рт.ст.), так как чрезмерно быстрое снижение АД, особенно у лиц с длительной и выраженной гипертонией, может привести к гипоперфузии головного мозга, сердца, почек. Предпочтительно использовать препараты длительного действия (12–24 ч) при однократном приеме.

Вводят диуретики (гидрохлоротиазид 12,5–50 мг/сут.; хлорталидон 12,5–50 мг/сут.); ингибиторы АПФ – при сопутствующих состояниях в виде гипергликемии, гиперурикемии, гиперлипидемии, гипертрофии левого желудочка, пожилой возраст (каптоприл 25–150 мг/сут.; эналаприл 2,5–5 мг, средняя суточная доза – 20–40 мг); блокаторы медленных кальциевых каналов – в случаях сочетания артериальной гипертензии со стенокардией, дислипидемией, гипергликемией, бронхообструктивными заболеваниями, гиперурикемией, наджелудочковыми аритмиями (нифедипин 30–120 мг/сут.; верапамил 120–480 мг/сут.); β-адреноблока-

торы (атенолол 25–100 мг/сут.); α-адреноблокаторы (празозин 1–20 мг/сут.) и др.

Назначают антиагреганты (аспирин, тромбо-АСС, курантил), а при риске кардиогенной эмболии следует давать антикоагулянты (гепарин, фраксипарин, клопидогрель).

Если при допплерографии обнаруживается стеноз ипсилатеральной сонной артерии, превышающий 70% просвета, или выявляется изъязвленная бляшка, целесообразно провести эндоартерэктомию или резекцию пораженного участка с последующим протезированием, либо наложение шунта между наружной и внутренней сонными артериями. Для углубленного ангиологического обследования пациента переводят в специализированное ангио-нейрохирургическое отделение.

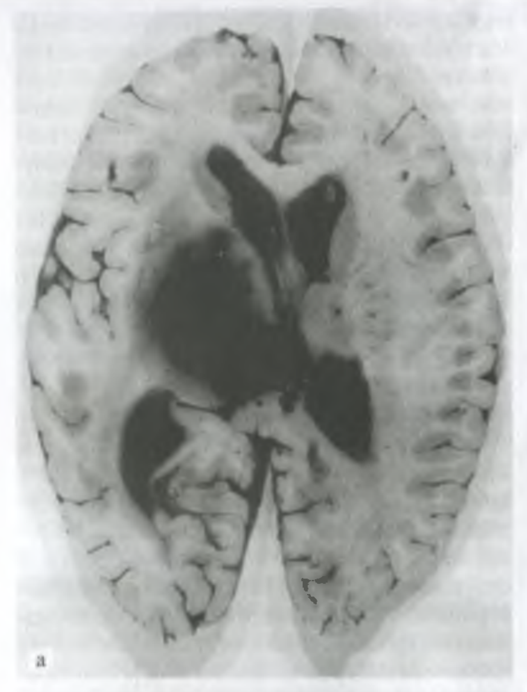
При интенсивной головной боли назначают спазмовералгин, седалгин. Для улучшения метаболизма в мозге назначают ноотропные препараты (пирацетам, луцетам), кортексин по 10 мг/сут. внутримышечно. При наличии головокружения назначают бетасерк. При нарушениях сна возможно применение снотворного донормил, так как он не влияет на нарушения функции дыхания (апноэ) во сне.

Профилактика. Предупреждение преходящих нарушений мозгового кровообращения предусматривает коррекцию факторов риска таких расстройств (гипертоническая болезнь, атеросклероз, сахарный диабет, инфекционно-аллергические васкулиты и др.). Первичную профилактику осуществляют участковые терапевты, семейные врачи. Вторичная профилактика проводится совместно с врачами-неврологами. Больные находятся на диспансерном наблюдении, им проводятся как немедикаментозные мероприятия, так и лекарственная терапия. Из немедикаментозного лечения важное значение имеют диета (сбалансированная с потребностями профессиональной деятельности и возраста; ограничение углеводов, жиров, поваренной соли – до 1–2 г/сут.; увеличение содержания в рационе ионов калия и кальция; ограничение приема алкоголя, табакокурения), физическая активность циклического типа (ходьба, легкий бег, плавание, лыжные прогулки) с умеренным и постепенным дозированием физических нагрузок, без подъемов больших тяжестей и соревновательных эмоциональных напряжений; аутогенная тренировка, релаксация, массаж и мягкие методики мануальной терапии (миофасциальный рилиз и т.п.), гипербарическая оксигенация, фитотерапия (черноплодная рябина, настойки пустырника, боярышника, бессмертник, донник и др.). Лекарственные препараты целесообразно принимать самостоятельными курсами (по 1 препарату в сут., а не в смеси многих активных средств).

Геморрагические церебральные инсульты

Инсульт (лат. insultus – скакать, прыгать, приступ, мозговой удар; синоним греч. apoplexia – удар, апоплектический удар; внезапно или очень быстро наступающее прекращение деятельности головного мозга или его отдельных частей вследствие острого расстройства кровообращения в мозге (кровоизлияние, тромбоз, эмболия и т.п.), сопровождающееся потерей сознания и обычно параличом половины тела) – острое нарушение кровообращения в головном и спинном мозге с развитием стойких симптомов поражения ЦНС, вызванных инфарктом или кровоизлиянием в мозговое вещество.

Этиология и патогенез. Патология сосудов головного мозга (атеросклероз, амилоидная ангиопатия). Разрывы внутричерепных аневризм или артериовенозных мальформаций, церебральный артериит, болезнь мойа-мойа, фибромускулярная дисплазия, геморрагические диатезы, применение антикоагулянтов, серповидно-клеточная анемия, гомоцистеинурия, лейкозы, травма черепа и головного мозга с поражением его сосудов, а также кровоизлияния в первичную или метастатическую опухоль головного мозга. Факторами риска являются артериальная гипертензия, мерцательная аритмия, физическое перенапряжение, гиперлипидемия, энцефалиты и др. Внутричерепные кровоизлияния развиваются по двум вариантам: разрыв сосудистой стенки и диапедез. Нормальная сосудистая стенка обычно выдерживает даже самое высокое АД. Разрывы сосудистой стенки возникают в местах их предварительного изменения – на месте атеросклеротической бляшки с распадом, на участке воспалительного поражения сосуда или



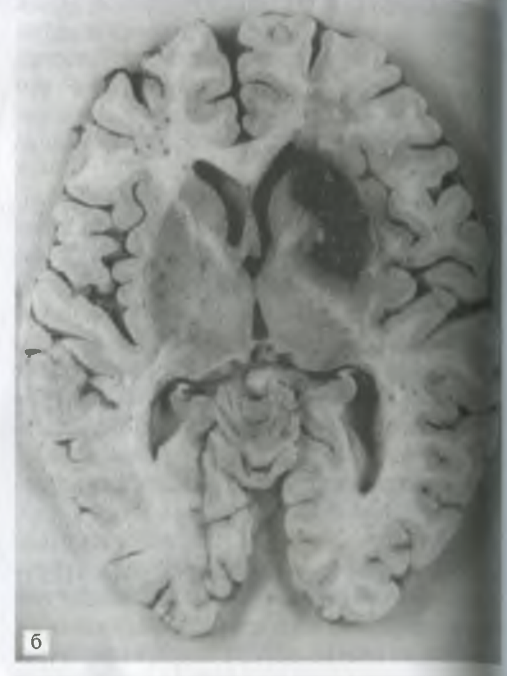


Рис. 13.7. Горизонтальный срез больших полушарий головного мозга по Флексигу: а – кровоизлияние в базальные ганглии левого полушария с разрушением внутренней капсулы (тотальная гематома) и прорывом крови в III желудочек (паренхиматозно-вентрикулярная геморрагия); б – кровоизлияние в базальные ганглии правого полушария головного мозга (латеральная гематома) с прорывом крови в передний рог бокового желудочка.

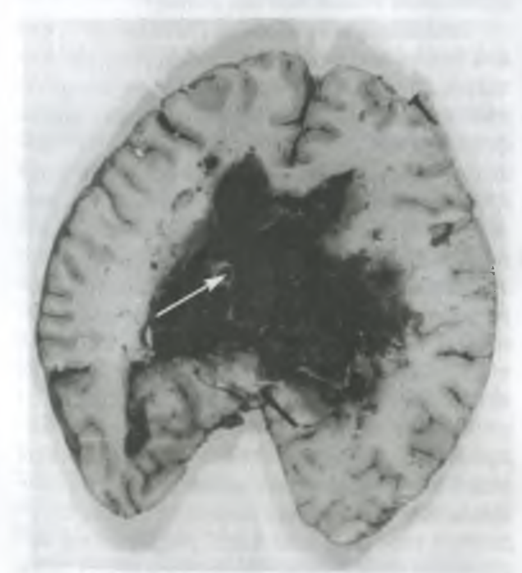


Рис. 13.8. Горизонтальный срез на уровне семиовального центра больших полушарий головного мозга. Видно обширное кровоизлияние из разорвавшейся аневризмы в левом полушарии (аневризма показана стрелкой), кровь через мозолистое тело распространилась и на правое полушарие.

в зоне врожденной неполноценности в строении сосудистой стенки с аневризматическими изменениями (мелкие – милиарные или крупные артериальные аневризмы). Разрыв может быть результатом длительного воздействия высокого АД или ишемии, обусловленной локальным тромбозом. Существуют и артериовенозные аневризмы, которые могут вызывать спонтанные внутричерепные кровоизлияния. Как показывают данные компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии и аутопсий, кровоизлияния могут возникать практически в любой области мозга. Внутримозговые кровоизлияния при артериальной гипертензии обычно бывают единичными, обширными и нередко с катастрофическим течением. К наиболее тяжелым клиническим последствиям приводят кровоизлияния в область базальных ганглиев, внутренней капсулы, таламуса, мозжечка и ствола мозга (рис. 13.7–13.11).

Образовавшаяся гематома расслаивает, сдавливает и смещает прилегающую ткань. Большие гематомы вызывают повышение

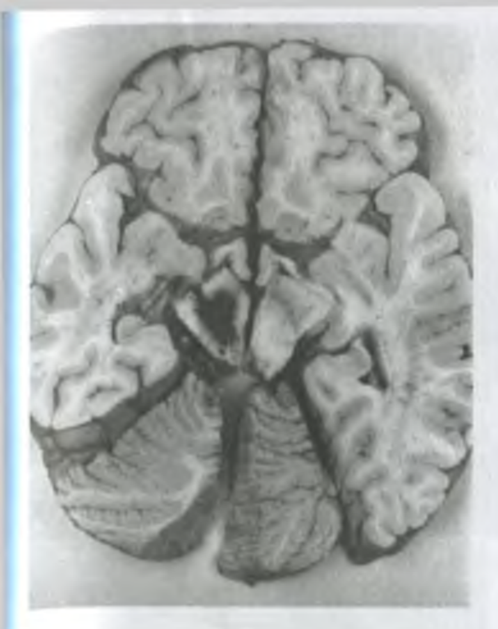


Рис. 13.9. Горизонтальный срез больших полушарий головного мозга на уровне ножек мозга. Видно кровоизлияние в левую ножку мозга.

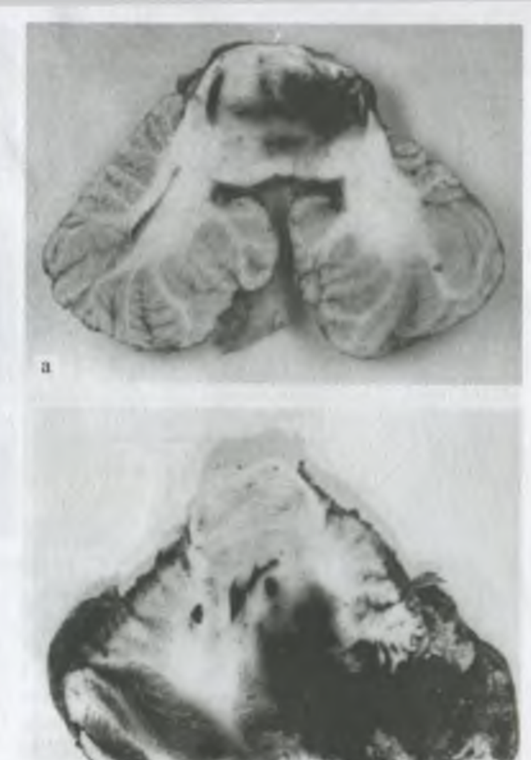
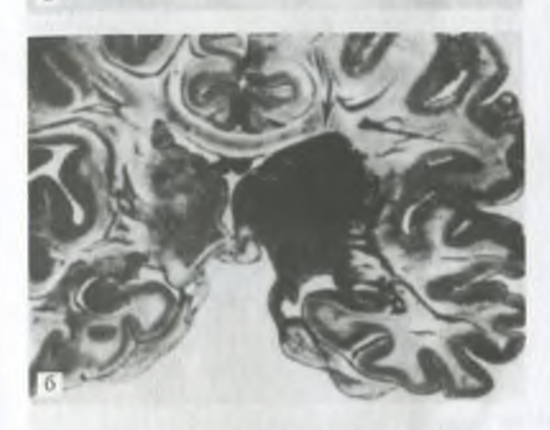


Рис. 13.10. Срезы на уровне моста мозга и полушарий мозжечка: а – кровоизлияния в мост мозга, больше в его правой половине; б – кровоизлияние в правом полушарии мозжечка.

внутричерепного давления. Давление, создаваемое супратенториальной гематомой и сопутствующим отеком, может привести к транстенториальному вклинению, вызывающему сдавление ствола, и часто вторичным кровоизлияниям в среднем мозге и мосту из-за нарушения венозного оттока из задней черепной ямки по большой вене мозга (вена Галена). Гематомы в мозжечке, увеличиваясь, могут вызывать блокаду желудочковой системы с развитием острой гидроцефалии или сдавление ствола мозга. В обоих случаях это проявляется сопором или комой.

Спонтанные внутримозговые кровоизлияния, в том числе с прорывом в желудоч-

Рис. 13.11. Горизонтальный срез больших полушарий головного мозга по Флексигу и через ствол мозга. Видно кровоизлияние в правый таламус с прорывом крови в III желудочек и тампонадой IV желудочка мозга.



ки мозга или в субарахноидальное пространство, составляют от 15 до 20% среди всех мозговых инсультов.

Клиническая картина. Внутримозговые кровоизлияния обычно начинаются остро, с головной боли, на фоне которой появляются и постепенно нарастают неврологические расстройства. Обширные кровоизлияния в полушариях обычно вызывают гемипарез, а в задней черепной ямке – симптомы поражения мозжечка или ствола мозга (содружественное отклонение глазных яблок в сторону, офтальмоплегия, «точечные» зрачки, стерторозное дыхание, кома). Часто наблюдается потеря сознания, которая наступает уже в первые минуты или развивается постепенно. Нередко отмечаются тошнота, рвота, спутанность сознания, фокальные или генерализованные судороги. Обширные кровоизлияния более чем у половины больных несовместимы с жизнью и заканчиваются в течение нескольких дней летальным исходом. У выживших сознание возвращается, неврологический дефицит постепенно регрессирует по мере рассасывания излившейся крови.

Гематома в области базальных ядер и внутренней капсулы вызывает контралатеральные гемипарез, гемианестезию и гомонимную гемианопсию (три геми-), афазию (при поражении доминантного полушария) или анозогнозию (при поражении субдоминантного полушария). При больших гематомах нарушается сознание вплоть до развития комы. По отношению к внутренней капсуле гематомы этой локализации делятся на три варианта: латеральная гематома (при сохранной внутренней капсуле гематома располагается латерально – в узлах основания мозга), медиальная (располагается кнутри от внутренней капсулы) и тотальная (гематома разрушает как внутреннюю капсулу, так и медиальные и латеральные от нее структуры центра полушарий мозга (рис. 13.12; 13.13; см. рис. 13.7 и 13.8). Уточнение варианта такой гематомы с помощью компьютерной томографии (рис. 13.14) имеет важное значение при определении лечебной тактики с нейрохирургическим вмешательством.

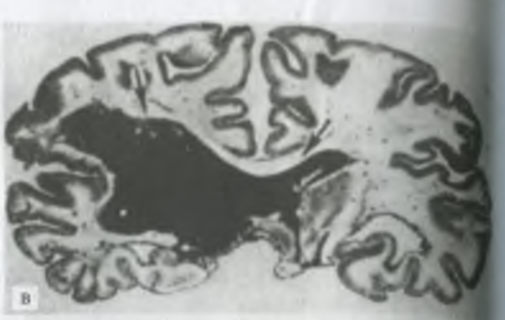


Рис. 13.12. Варианты внутримозговых гематом. Фронтальные срезы полушарий головного мозга на уровне таламуса: а – латеральное кровоизлияние в левое полушарие большого мозга; б – медиальное кровоизлияние в таламус; в – тотальное кровоизлияние в левое полушарие большого мозга с прорывом крови в желудочковую систему мозга (области гематом указаны стрелками).

Рис. 13.13. Горизонтальный срез больших полушарий головного мозга по Флексигу: латеральная гематома в левом полушарии.

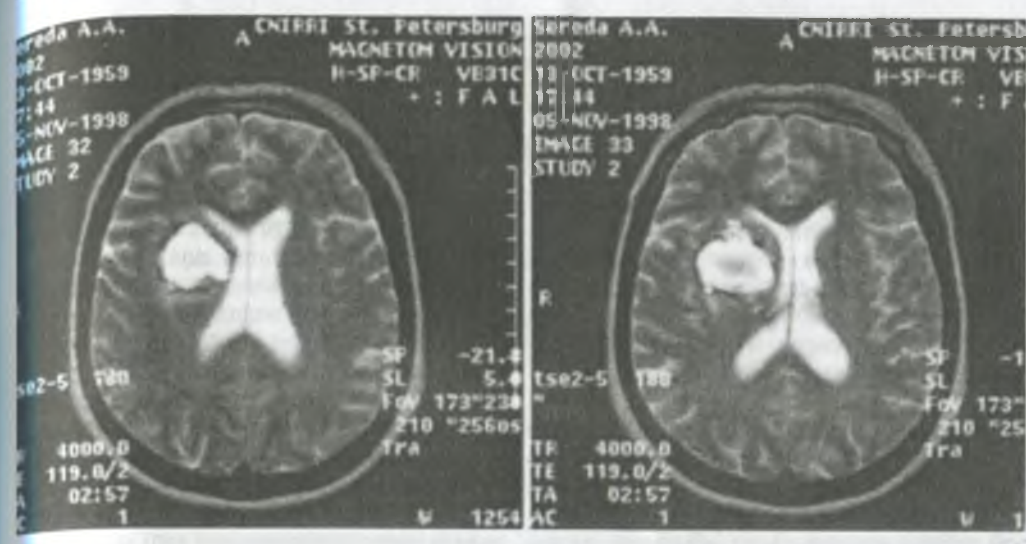


Рис. 13.14. Компьютерные томограммы головного мозга при центральной гематоме в правом полушарии.

Кровоизлияние в таламус может привести к контралатеральной гемианестезии и гемиатаксии, гомонимной гемианопсии, возможны гемипарез, амнезия и нарушения речи (при поражении доминантного полушария). В последующем могут появиться гиперпатия и спонтанные боли на стороне гемианестезии (таламические боли).

При внутримозжечковой гематоме выявляются динамическая и статическая атаксии, нарушения сознания.

Классические симптомы кровоизлияния в мост мозга: кома, сужение зрачков вплоть до точечных с сохранением их реакции на свет, сходящееся косоглазие, парез жевательных мышц с отвисанием нижней челюсти (рот открыт) и тетраплегия с децеребрационной ригидностью.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностика самого инсульта обычно затруднений не вызывает. Однако нередко врачу приходится проводить первичное обследование пациента, находящегося в коматозном или сопорозном сознании, при отсутствии анамнестических сведений. В таких случаях приходится проводить дифференциальный диагноз со многими заболеваниями, проявляющимися тяжелой как эндогенной, так и экзогенной интоксикацией, а также с черепно-мозговой травмой. Наиболее часто эндогенная интоксикация с нарушениями сознания наблюдается при заболеваниях печени (печеночная кома), почек (уремическая кома), поджелудочной железы (диабетическая – гипогликемическая или гипергликемическая кома). Среди экзогенных интоксикаций часто встречаются алкогольная и медикаментозные отравления (барбитуратами, седативными средствами, наркотиками и др.). Для инсульта характерно наличие гемиплегии и нарушений чувствительности. Если пациент в сознании, то эти проводниковые признаки поражения головного мозга легко выявить. При выключенном сознании это также возможно по данным осмотра. Больных, находящихся в коматозном состоянии, обычно укладывают на спину. При геморрагическом инсульте характерно красное одутловатое лицо (внутричерепные сосуды спазмированы или сдавлены гематомой, поэтому больше крови попадает в систему наружной сонной артерии, также затруднен венозный отток от мягких тканей лица в череп из-за высокого внутричерепного давления), напряженный замедленный пульс и высокое АД (выше 180–200 мм рт.ст.). Вместе с тем следует помнить о том, что после разрыва крупного артер

можно рефлекторное снижение АД уже в первые минуты инсульта, поэтому при измерении АД врачом оно может быть уже сниженным, по сравнению с АД на момент самого инсульта. Дыхание обычно храпящее (стерторозное) или Чейна–Стокса. Нередко наблюдается задержка мочи (возможно и недержание). Вследствие нарушения функции терморегуляции на уровне гипоталамуса вскоре повышается температура тела до субфебрильных цифр. Все эти симптомы являются общемозговыми и встречаются при внутримозговой гематоме любой локализации.

Признаки наличия гемиплегии: поворот глазных яблок в сторону очага (выключен центр содружественных движений глазных яблок, который находится во второй лобной извилине), т.е. «больной смотрит на очаг». Нередко можно выявить анизокорию: мидриаз на стороне очага (вследствие сдавления глазодвигательного нерва в месте прохождения его через мозжечковый намет) с отсутствием реакции этого зрачка на свет; при наличии миоза возникает подозрение на поражение моста мозга. Наблюдается асимметрия лица: на стороне гемиплегии сглажена носогубная складка, снижен мышечный тонус круговой мышцы рта и щечной мышцы – это проявляется тем, что щека «парусит» при выдохе (больной как будто «курит трубку»). В парализованных конечностях снижен мышечный тонус. В этом можно убедиться, если обе руки пассивно поднять, заложить за голову и затем отпустить: парализованная рука падает как плеть, а непаретичная рука плавно спускается по шее и туловищу. В положении лежа строго на спине наблюдается ротирование паретичной стопы и голени кнаружи (симптом ротированной стопы Н.К.Боголепова). На этой же стороне выявляется знак Бабинского. Гемианестезию определяют по наличию реакции больного на интенсивно вызываемую боль (покалывание вокруг ноздрей, сдавление мочек уха, щипки на руках, туловище и ногах). При болевых раздражениях на стороне сохраненной чувствительности появляется гримаса на лице и отдергивание раздражаемой конечности. В случае анестезии таких феноменов нет (естественно, они отсутствуют и при агональной коме). Обнаружение перечисленных выше признаков позволяет диагностировать церебральную природу комы или сопора. Такой больной подлежит неврологическому обследованию для решения вопроса о характере мозгового инсульта – геморрагия или ишемия. Для этого проводится люмбальная пункция, при которой осторожно извлекают мандрен и по частоте капель вытекающего ликвора оценивают его давление (более точно ликворное давление можно исследовать с помощью водяного манометра). В случае попадания крови в субарахноидальное пространство ликвор становится розовым или ксантохромным (желтым). При люмбальной пункции необходима осторожность, поскольку из-за колебания давления цереброспинальной жидкости в момент ее извлечения можно спровоцировать транстенториальное или мозжечковое вклинение. При появлении признаков вклинения (нарушение дыхания, брадикардия, анизокория) требуется срочно через эту же пункционную иглу ввести эндолюмбально 10–20 мл физиологического раствора или воздуха, кислорода. В клиническом анализе крови выявляются лейкоцитоз свыше $9 \cdot 10^9$/л, увеличенная СОЭ.

Клинически часто бывает трудно отличить небольшое кровоизлияние в мозг от ишемического инсульта, когда мало выражены или отсутствуют общемозговые симптомы. В таких случаях методом выбора является компьютерная томография, так как зона гематомы при этом легко распознается как область повышенной плотности. Магнитно-резонансная томография также помогает отличить геморрагическую зону от ишемической. Практическое значение этих методик ограничивается только недостаточной их доступностью из-за отсутствия этих томографов во многих лечебных учреждениях страны. Очаги свежего кровоизлияния в мозг можно выявить и с помощью ультразвуковых методов. Чтобы определить причину геморрагического инсульта, необходимо провести исследование сосудистой системы головного мозга (церебральную ангиографию, транскраниальную допплерографию, дуплексное сканирование) с целью визуализации возможной аневризмы, стенозирования, патологической извитости или аномального строения сосудов мозга. Полезную информацию можно получить при

офтальмоскопии, ЭЭГ, ЭКГ, РЭГ, эхоэнцефалоскопии.

Лечение. Неотложная помощь больному в коматозном состоянии включает поддержание проходимости дыхательных путей, адекватное снабжение кислородом, введение необходимого количества жидкости и питательных веществ (внутривенно капельно или через зонд в желудок), контроль за функцией мочевого пузыря и кишечника, меры по профилактике пролежней.

Проводится лечение сердечной недостаточности, аритмий, выраженной артериальной гипертензии, интеркуррентной респираторной инфекции. При злокачественной артериальной гипертензии лучше использовать вазодилататоры (нитропруссид натрия, никардипин, эналаприл, эсмолол и т.п.). При артериальной гипотензии вводят допамин, фенилэфрин, норэпинефрин и др.. *Барбитураты и другие седативные средства* противопоказаны, так как они увеличивают риск угнетения дыхания и последующей пневмонии. Вводятся ноотропные препараты, глиатилин (хорошо восстанавливает функцию ретикулярной формации ствола мозга, чем способствует пробуждению сознания), противоотечные и снижающие внутричерепную гипертензию средства (лазикс, маннитол). В целях профилактики судорожных приступов назначают фенитоин, вальпроаты.

Пассивные движения, особенно в парализованных конечностях, и дыхательные упражнения следует начинать по возможности раньше (уже с первых суток с момента инсульта).

Для облегчения головной боли можно применять кодеин по 60 мг каждые 4 ч, ненаркотические анальгетики, для устранения психомоторного возбуждения – диазепам, тошноты и рвоты – прохлорперазин.

При подтверждении наличия внутричерепной гематомы нейровизуализационными методиками (см. рис. 13.13 и 13.14) всегда обсуждается возможность оперативного лечения.

Хирургическая эвакуация обширных кровоизлияний, вызывающих смещение мозговых структур, часто спасает жизнь больным с гематомами полушарий мозжечка величиной более 3 см в диаметре. Ранняя эвакуация латеральных гематом полушария головного мозга нередко приводит к удивительно хорошему регрессу проводниковых симптомов. Вместе с тем удаление обширных глубинных гематом полушария мозга (более 20 мл), разрушающих внутреннюю капсулу, не приводит к регрессу гемиплегии и имеет высокую операционную смертность. Ранняя эвакуация гематом лобных полюсов может предотвратить летальный исход, однако у пожилых больных с амилоидной ангиопатией при этом часто возникают повторные кровотечения, что может привести к нарастанию неврологического дефицита.

Реабилитация и уход за больными. Оказание лечебно-реабилитационной помощи больным с мозговыми инсультами целесообразно осуществлять в специализированных отделениях, работающих по системе мультидисциплинарных бригад (Unite Stroke), и применением ранней двигательной активности пациента. Программа реабилитации строится с учетом исходного состояния больного и его изменения в процессе лечения, что оценивается лечащим врачом, специалистами по лечебной физкультуре и другими членами мультидисциплинарной бригады (кардиолог, логопед, эрготерапевт, медсестры, психолог). Возможности реабилитации шире у пациентов более молодого возраста – при ограниченном двигательном и сенсорном дефекте, при сохранности психических (когнитивных) функций и благоприятной домашней обстановке. Важное значение имеет раннее начало лечения и постоянная эмоциональная поддержка больного; следует стараться, чтобы больной не замыкался в себе. Сам пациент, его родственники и друзья должны понимать природу заболевания и знать, что улучшение возможно, но лишь спустя определенное время и при должном терпении и настойчивом старании. Психические изменения могут быть как следствием локализации патологического очага (особенно лобной доли и лимбической коры мозга), так и реакцией на связанную с ним ситуацию, их следует предвидеть и своевременно реагировать на них, стараясь успокоить больного и стремясь к пониманию его проблем. Определенную помощь приносит применение антидепрессантов (ципралекс, феварин и др.) и транквилизаторов.

В процессе трудовой терапии и лечебной физкультуры особый акцент необходимо делать на использовании пораженных конечностей и восстановлении способнос-

ти самостоятельно есть, одеваться, пользоваться туалетом и т.п. Часто возникает потребность в специальных приспособлениях (ходунки, поручни в коридоре, в туалете, в ванной; коляска и наличие пандуса в подъезде дома).

Оптимальная система реабилитационных мероприятий для перенесших мозговой инсульт должна включать реабилитационный стационар больницы, реабилитационный местный санаторий и реабилитационное отделение поликлиники, которое оказывает помощь нуждающимся в ней и на дому.

Субарахноидальное кровоизлияние

Субарахноидальное кровоизлияние — внезапно возникающее кровотечение в субарахноидальное пространство.

Этиология и патогенез. Спонтанное, или первичное, субарахноидальное кровоизлияние (САК) обычно происходит от разрыва аневризмы поверхностных сосудов головного мозга. Реже оно бывает связано с атеросклеротической или микотической аневризмой, артериовенозной мальформацией или геморрагическим диатезом. При черепно-мозговой травме субарахноидальное кровоизлияние встречается часто, вместе с тем оно уступает по своему клиническому значению другим последствиям ушиба головного мозга.

Примерно в половине наблюдений причиной внутричерепного кровоизлияния являются аневризмы сосудов головного мозга. Они бывают врожденными и приобретенными. Внешне аневризма часто имеет мешотчатый вид, в котором различают шейку, тело и дно. Обычно диаметр сосудистого мешка колеблется от нескольких миллиметров до 2 см. Аневризмы более 2 см в диаметре считаются гигантскими. Встречаются одинаково часто у мужчин и женщин.

Разрывы аневризм обычно происходят в возрасте от 25 до 50 лет (примерно в 91% наблюдений). Неразорвавшиеся аневризмы встречаются у 7–8%, а бессимптомные — у 0,5% людей. Разрыв аневризмы почти всегда происходит в области ее дна, где под увеличением нередко можно увидеть точечные отверстия, прикрытые тромботическими массами. Излюбленная локализация аневризм — места деления сосудов I и II порядка на ветви. Самая частая локализация аневризм — супраклиноидный отдел внутренней сонной артерии (30–34%), передняя мозговая, передняя соединительная артерии — 28–30%, средняя мозговая артерия — 16–20%, вертебрально-базилярная система — 5–15%. Множественные аневризмы встречаются в 20% наблюдений.

При субарахноидальном кровоизлиянии на 3–4-е сутки вследствие длительного спазма крупных артерий основания мозга развивается сравнительно диффузная ишемия мозга, что приводит к постгеморрагическим нарушениям когнитивных функций (заторможенности, деменции). Часто отмечаются вторичное повышение внутричерепного давления и усиление головной боли.

Клиническая картина. В клиническом течении аневризмы головного мозга выделяют три периода: догеморрагический, геморрагический, постгеморрагический. В *догеморрагическом периоде* у половины больных с аневризмами головного мозга заболевание не проявляется. У других больных в этом периоде может отмечаться локальная головная боль в области лба, глазниц (по типу мигрени). Возможны эпизоды головной боли с менингеальными симптомами (на протяжении от нескольких часов до 1–2 сут.). Эти симптомы чаще появляются у людей старше 40 лет. Другими проявлениями могут быть эпилептические припадки неясного генеза, а также преходящие нарушения функции прилежащих к аневризме нервов: диплопия, косоглазие, анизокория (при сдавлении III, IV, VI пар черепных нервов), прозопалгия (сдавление V пары), лицевой гемиспазм (сдавление VII пары). Снижение остроты зрения и битемпоральные дефекты полей зрения бывают результатом давления на хиазму, преходящие гомонимные гемианопсии — при сдавлении зрительного тракта. Таким больным нередко ставят диагноз офтальмической мигрени.

Геморрагический период длится 3–5 нед после разрыва. Разрыв аневризмы обычно сопровождается острой интенсивной головной болью, нередко с ощущением жара («как кипяток разлился под черепом»). В момент разрыва или сразу после него часто бывает кратковременная утрата сознания (тотальный спазм поверхностных сосудов мозга с выключением функции ретикулярной формации ствола мозга и гипоталамуса). Иногда развивается мозговая кома, однако чаще больной находится в состоянии оглушения. Излившаяся в цереброспинальную жидкость кровь раздражает мозговые оболочки и повышает внутричерепное давление, что проявляется головной болью, тошнотой, рвотой, головокружением, брадикардией, замедлением дыхания. Возможны эпилептические приступы. Ригидность мышц шеи и симптом Кернига начинают выявляться спустя сутки с момента САК. В течение первых 5–10 дней повышается температура тела. Примерно у четверти больных появляются очаговые и проводниковые симптомы (парезы, патологические стопные знаки), расстройства речи, памяти и др., что связано либо со спазмом соответствующей мозговой артерии, либо с проникновением крови в мозговое вещество (субарахноидально-паренхиматозная геморрагия). У больных с диагностированными аневризмами, не подвергавшихся хирургическому лечению, часто возникают повторные кровотечения, особенно при несоблюдении постельного режима в первые 3–4 нед. после САК.

В зависимости от локализации разорвавшейся аневризмы появляется характерная клиническая картина.

При разрыве супраклиноидной аневризмы возникает синдром верхней глазничной щели. Его клиническая картина связана с поражением глазодвигательного нерва (III пары): птоз, расширение зрачка, нарушение движений глазного яблока вверх, кнутри, книзу, локальные боли в лобно-орбитальной области (I ветвь V нерва), центральная скотома в поле зрения, иногда слепота.

При разрыве аневризмы, локализующейся в передней мозговой — передней соединительной артериях, появляются расстройства сознания, нарушения психики, моторная афазия, парез дистальных отделов нижней конечности с одной стороны с симптомом Бабинского.

Разрыв аневризмы средней мозговой артерии сопровождается гемипарезом (гемиплегией), гемианестезией, гемианопсией и афазией.

Разрыв аневризмы вертебрально-базилярной системы характеризуется появлением общемозговых симптомов, поражением каудальной группы черепных нервов, мозжечковыми, стволовыми симптомами с нарушением дыхания, вплоть до его остановки.

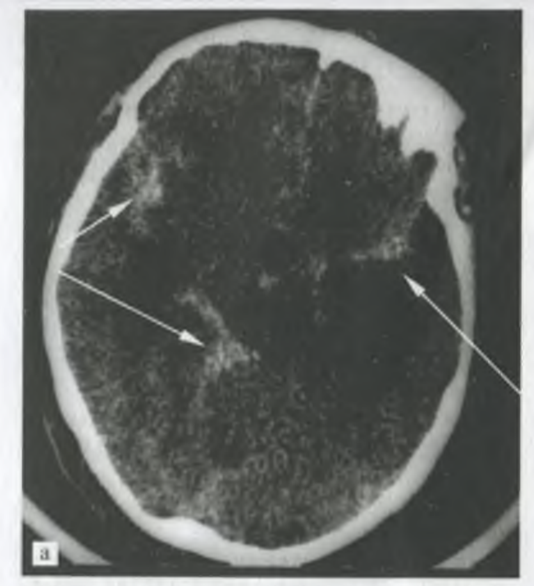
Постгеморрагический период включает в себя остаточные неврологические проявления после перенесенного кровоизлияния. В этот период у больных, перенесших внутримозговое кровоизлияние, велика опасность появления повторных геморрагий, протекающих более тяжело.

Диагноз. Диагностируется САК с помощью люмбальной пункции, при которой выявляется кровянистая (ее цвет от розово-красного до клюквенного морса) цереброспинальная жидкость, вытекающая под повышенным давлением. Спустя 6 ч и более с момента кровоизлияния ликвор приобретает ксантохромный оттенок из-за гемолиза эритроцитов. Наличие крови в субарахноидальном пространстве можно определить и при КТ головы. Однако люмбальные пункции целесообразны не только с диагностической, но и с лечебной целью. Если не развивается повторное САК, то цереброспинальная жидкость постепенно очищается и ее состав нормализуется примерно к 3-й неделе.

Острое САК иногда имитирует инфаркт миокарда, чему могут способствовать обморочные состояния и нейрогенные изменения на ЭКГ. При появлении очаговых неврологических симптомов следует дифференцировать САК с паренхиматозным кровоизлиянием (паренхиматозно-субарахноидальная геморрагия), ушибом или ранением головного мозга, субдуральной гематомой и кровоизлиянием в опухоль мозга. Поэтому необходимо проведение церебральной ангиографии и компьютерной томографии как для дифференциальной диагностики, так и с целью планирования оперативного вмешательства. Целесообразно проводить исследование всех 4 главных артерий головы, так как одновременно может быть несколько аневризм. На краниограммах иногда выявляется обызвествление стенки аневризмы или артериовенозной мальформации.

При компьютерной или магнитно-резонансной томографии можно выявить саму аневризму при ее размерах более 3–5 мм в диаметре. В геморрагическом периоде визуализируется базальное САК, которое может сочетаться с внутримозговой или внутрижелудочковой геморрагией (рис. 13.15).

Прогноз. При первом кровоизлиянии из аневризмы летальность составляет около



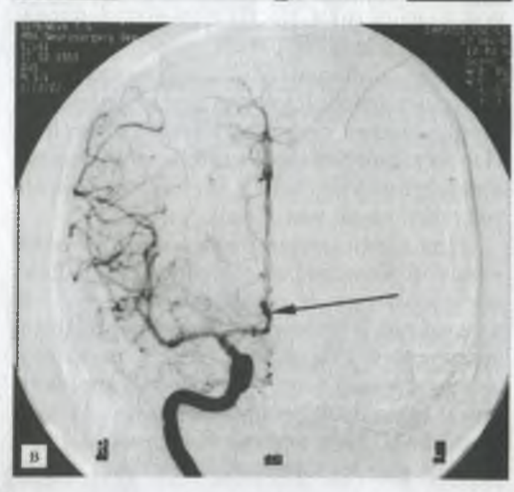


Рис. 13.15. Мешотчатая аневризма правой передней мозговой артерии: а — компьютерная томограмма больного через 2 ч после развития спонтанного субарахноидального кровоизлияния, выявляется большое количество крови в базальных субарахноидальных цистернах; б, в — ангиограммы правой внутренней сонной артерии выявили большую мешотчатую аневризму передней мозговой артерии (показана стрелкой).

60%, еще 15% больных гибнут при повторном разрыве в последующие несколько недель. После 6 мес. вероятность повторного разрыва составляет около 5% в год. В целом прогноз при церебральных аневризмах весьма серьезный. Он несколько лучше при кровотечениях из артериовенозных мальформаций и наиболее благоприятный в тех случаях, когда при церебральной панангиографии аневризма не выявлена, что свидетельствует о самостоятельном закрытии источника кровотечения (самоизлечение аневризмы).

Лечение. Больному назначают строгий постельный режим с исключением любых физических и эмоциональных напряжений. Необходимо обеспечить достаточное поступление жидкости и питательных веществ. При возбуждении назначают диазепам, для уменьшения головной боли — ненаркотические анальгетики, кодеин.

Повторные люмбальные пункции для снижения внутричерепного давления проводят у тех пациентов, которым первая диагностическая люмбальная пункция принесла облегчение головной боли. При развитии острой гидроцефалии вводят дегидратирующие препараты, иногда дренируют желудочки, вплоть до наложения вентрикуло-перитонеального шунта.

Коагулянты вводят только в первые 2 суток. Затем их введение нецелесообразно из-за развития нарушений микроциркуляции в головном мозгу вследствие длительного спазма крупных артерий основания мозга. В случаях ухудшения — нарастания общемозговых и очаговых симптомов на 3—5-й день с момента САК и отсутствия в ликворе признаков повторного субарахноидального кровоизлияния — можно ввести небольшие дозы гепарина (по 5000 ЕД под кожу живота 2 раза в сут.) или фраксипарина.

Хирургическое лечение аневризм является основным методом и может проводиться в виде открытых операций или внутрисосудистых вмешательств. В 1931 г. английский нейрохирург Дот (Dott) впервые окутал аневризму мышцей, а в 1937 г. Дэнди (Dendy) клипировал шейку аневризмы специально разработанной самозажимающейся клипсой с благоприятным результатом. Первые операции по поводу артериальных аневризм в России были выполнены в 1959 г. в Ленинграде профессором Б.А.Самотокиным, В.А.Хилько, а в Минске — Е.И.Злотником. Транскраниальное оперативное вмешательство проводят в первые 3 суток после разрыва аневризмы (острый период), если позволяет состояние больного. Если в этот период операция не произведена, то следующим сроком для оперативного вмешательства являются 5-я и последующие недели после разрыва аневризмы (холодный период).

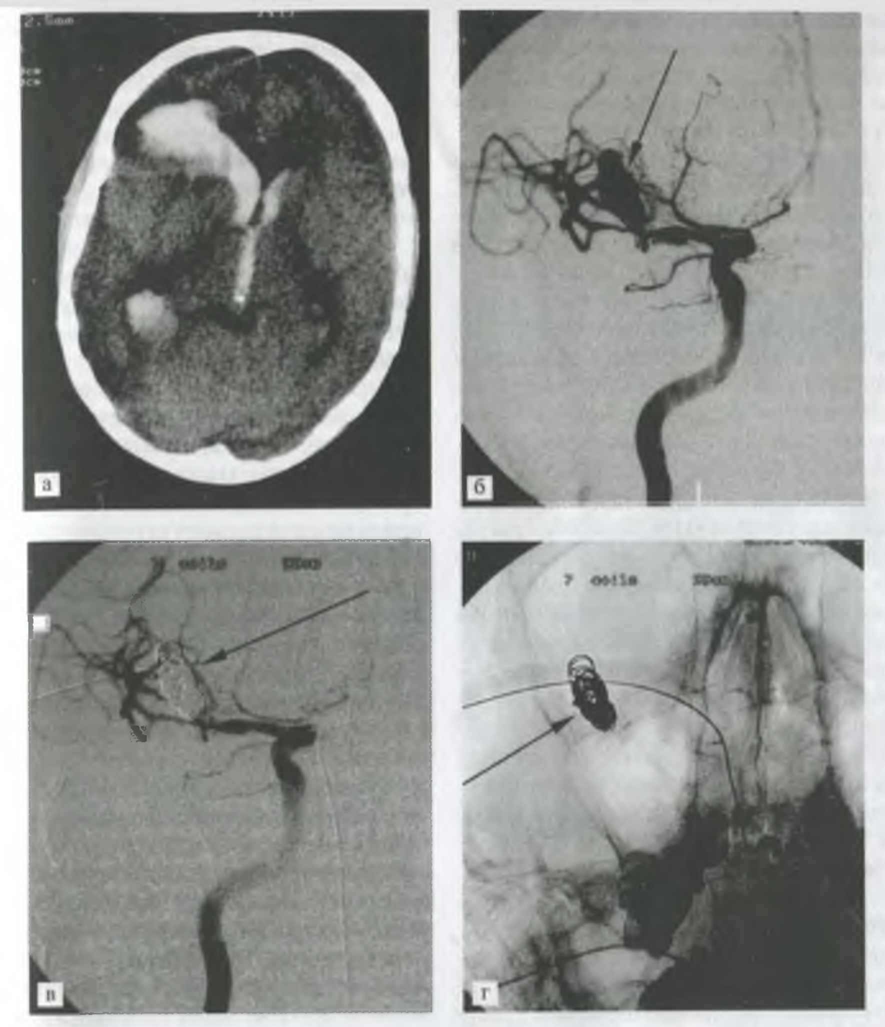


Рис. 13.16. Окклюзия мешотчатой аневризмы спиралями: а — на компьютерной томограмме выявляется паренхиматозно-вентрикулярное кровоизлияние в правом полушарии головного мозга; б — на ангиограммах обнаруживается аневризма правой средней мозговой артерии; в — на контрольных ангиограммах после внутрисосудистого введения спиралей отмечается отсутствие кровотока в аневризме с хорошей проходимостью средней мозговой артерии дистальнее шейки аневризмы; г — краниограмма больного выявляет наличие металлических спиралей в проекции аневризмы.

В 1970-е годы проф. Ф.А.Сербиненко предложил новый метод лечения артериальных аневризм, получивший название внутрисосудистой баллонизации. Метод предполагает чрезкожную пункцию иглой внутренней или общей сонной артерий. Че-

рез эту иглу в сосуд вводят фторопластовый катетер со сбрасываемым баллоном на конце, который заводят в мешотчатую аневризму под контролем электронно-оптического преобразователя рентгеновского аппарата. После застывания введенного в баллон жидкого полимера (силикона) баллон сбрасывают и катетер извлекают. Данная методика позволяет выключить аневризму из кровообращения. Этот метод лечения получил широкое распространение во всех нейрохирургических клиниках мира.

В 1980-е годы предложена более совершенная методика внутрисосудистой окклюзии мешотчатых аневризм с помощью металлических спиралей – койлов (рис. 13.16).

У многих больных, перенесших САК и оперированных, может оставаться какой-либо неврологический дефицит. Ишемическое поражение мозга из-за реактивного спазма сосудов можно уменьшить своевременным применением гепарина и ранним применением антагониста кальция нимодипина внутрь по 90 мг каждые 4 часа. Если сохраняется оглушенность и спутанность сознания, задерживается восстановление движений, назначают глиатилин, ноотропные препараты, кортексин и другие пептиды. При вторичной сообщающейся гидроцефалии требуется шунтирование желудочковой системы мозга.

Ишемический мозговой инсульт

Ишемический инсульт – инсульт, обусловленный прекращением или значительным уменьшением кровоснабжения участка мозга. Можно выделить две фазы развития инсульта: *инсульт в ходу* – увеличивающийся в размерах инфаркт мозга с нарастанием неврологического дефицита в течение 24–48 ч – и *завершившийся инсульт* – сформировавшийся инфаркт мозга, проявляющийся устойчивым неврологическим дефицитом различной степени.

Этиология. Стеноз, тромбоз или эмболия, связанные с атеросклерозом, васкулитами или артериальной гипертензией. Самая частая причина эмболического инсульта – кардиогенные эмболы при фибрилляции предсердий, мерцательной аритмии, дилатационной кардиомиопатии, остром инфаркте миокарда, протезе сердечного клапана, тромбоэндокардите (инфекционном, небактериальном), миксоме левого предсердия, аневризме межпредсердной перегородки, пролапсе митрального клапана, изъязвленной атеросклеротической бляшке дуги аорты и сонных артерий. Кроме того, тромбозы развиваются при повышении свертываемости крови, нарушении метаболизма гомоцистеина, злоупотреблении наркотическими препаратами и т.п.

Патогенез. Снижение потребного дебита крови к мозгу в результате стенозирования магистрального сосуда и снижения системного артериального давления различной природы (нетромботическое размягчение мозга). При тромбозе и эмболии инфаркт мозга развивается в тех случаях, когда не срабатывает коллатеральное кровообращение. Причины могут быть врожденными (гипоплазия и другие аномалии строения артерий виллизиева многоугольника) и приобретенными (атеросклероз, плазматическое пропитывание стенки сосуда, ее некроз, гиалиноз – рис. 13.17, васкулит, падение системного давления крови при заболевании сердца – так называемый кардиоцеребральный синдром). Имеет значение множественность факторов, включая и нарушения метаболизма. Известно, что скорость поглощения кислорода в головном мозгу наиболее высокая и составляет 3,3 мл кислорода на 100 г мозгового вещества в 1 мин (это 1/5 всего кислорода, поступающего в организм за 1 мин). Ишемия всего головного мозга обозначается как *глобальная* и встречается при остановке сердца, грубых нарушениях сердечного ритма, выраженной системной артериальной гипотензии или при массивной кровопотере. В клинической практике чаще встречается *локальная (фокальная) ишемия мозга*, возникающая при нарушении кровообращения в его отдельном сосудистом бассейне (транзиторная ишемия мозга, или ишемический инсульт).

Таким образом, можно выделить четыре группы основных патогенетических факторов, приводящих к острой недостаточности мозгового кровообращения:

- морфологические изменения сосудов, кровоснабжающих головной мозг (окклюзирующие поражения, аномалии крупных сосудов мозга, нарушения формы и конфигурации сосудов);
- расстройства общей и церебральной гемодинамики, которые способствуют снижению мозгового кровотока до

критического уровня с формированием сосудисто-мозговой недостаточности;

- изменения физико-химических свойств крови, в частности ее свертываемости, агрегации форменных элементов, вязкости, других реологических свойств, содержания белковых фракций, электролитов, недоокисленных продуктов обмена;
- индивидуальные и возрастные особенности метаболизма мозга, вариабельность которых обусловливает различия реакций на локальное ограничение мозгового кровотока.

При снижении мозгового кровотока до 70–80% (менее 54 мл крови на 100 г ткани мозга в 1 мин — *первый критический уровень*) возникает первая реакция в виде торможения белкового синтеза, что обусловлено рассредоточением рибосом. *Второй критический уровень* наступает при снижении локального кровотока на 50% от потребности (до 35 мл/100 г в 1 мин) и характеризуется активацией анаэробного гликолиза, увеличением концентрации лактата, развитием лактат-ацидоза и тканевого цитотоксического отека. Редукция кровотока до 20 мл/100 г в 1 мин (*третий критический уровень*) приводит к снижению синтеза аденозинтрифосфата, формированию энергетической недостаточности и, как следствие, к дисфункции каналов активного ионного транспорта, дестабилизации клеточных мембран и избыточному выбросу возбуждающих аминоацидергических нейротрансмиттеров (рис. 13.18).

Когда мозговой кровоток достигает 20% от нормы (10–15 мл/100 г в 1 мин), нейроны начинают терять ионные градиенты и развивается аноксическая деполяризация мембран, которая считается главным критерием необратимого поражения клеток. Уменьшение объема мозгового кровотока влечет за собой значительное ограничение поступления в ткань мозга кислорода и глюкозы. Установлено, что метаболизм кислорода и глюкозы в наибольшей мере страдает в центральной зоне ишемизированной территории, в меньшей — в демаркационной зоне. Область мозга со снижением кровотока менее 10 мл/100 г в 1 мин становится необратимо поврежденной очень быстро — в течение 6–8 мин с момента развития острого нарушения кровотока

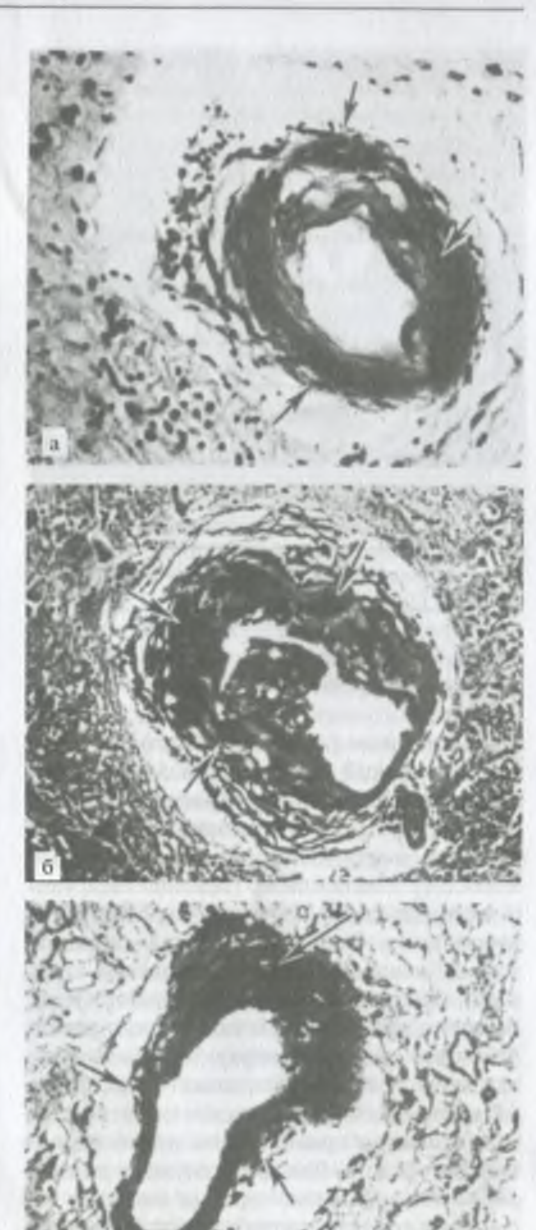


Рис. 13.17. Патологические изменения стенок артерий (указаны стрелками): а — плазматическое пропитывание; б — фибриноидный некроз; в — аневризматические расширения.

(ядерная зона ишемии). В течение нескольких часов центральный инфаркт окружен ишемизированной, но живой тканью (с уровнем кровотока выше 20 мл/100 г в 1 мин) — так называемой *зоной ишемичес-*

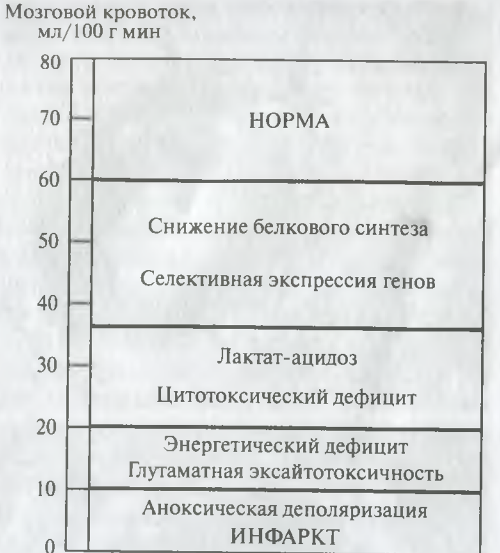


Рис. 13.18. Реакции ткани мозга на снижение мозгового кровотока.

кой «полутени» (пенумбры). В этой области энергетический метаболизм в целом сохранен и имеются лишь функциональные, но не структурные изменения. Нейроны этой зоны становятся чувствительными к любому дальнейшему падению перфузионного давления, вызванному, например, вторичной гиповолемией (после дегидратации), неадекватной гипотензивной терапией, быстрым вставанием больного и др. За счет зоны пенумбры постепенно увеличиваются размеры инфаркта мозга. Зона ишемической полутени может быть спасена восстановлением адекватной перфузии ткани мозга и применением нейропротективных средств. Именно пенумбра является главной мишенью терапии в первые часы и дни после развития инсульта («терапевтическое окно» при инсульте). В основе формирования очагового некроза на фоне ишемии мозга лежат быстрые реакции глутамат-кальциевого каскада, разворачивающегося в первые минуты и часы после сосудистой катастрофы и являющиеся основным содержанием периода «терапевтического окна». В развитии этого каскада выделяют несколько этапов: запуск, усиление повреждающего потенциала и конечные реакции каскада, непосредственно приводящие к гибели нейронов. Патоморфологически при этом выявляются отек мозга, изменение контрастности между белым и серым веществом головного мозга, участки некротического распада вещества мозга — лакуны дезинтеграции, которые напоминают «пчелиные соты» (рис. 13.19).

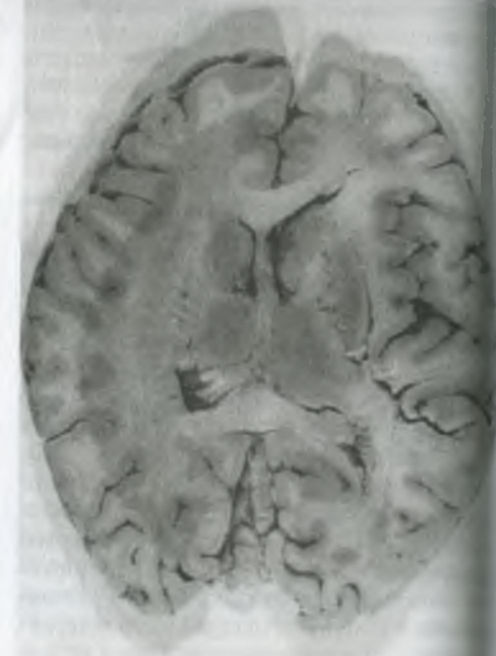


Рис. 13.19. Ишемический отек левого полушария (уменьшены размеры левого переднего рога бокового желудочка, размыты контуры серого и белого вещества в зоне узлов основания мозга и наличие мелкоячеистых некротических кист) на горизонтальном срезе больших полушарий головного мозга по Флексигу.

Клиническая картина. В зависимости от продолжительности сохранения признаков нарушения функции любых нейронов выделяют *преходящую ишемию головного мозга* (полное восстановление в течение 24 ч), *малый инсульт* (полное восстановление в течение 1 нед.) и *завершившийся инсульт* (неврологический дефицит сохраняется более 1 нед.).

Ишемические инсульты чаще развиваются в пожилом (56–74 года) и старческом (75–90 лет) возрасте. Характерно наличие предвестников в виде кратковременных неврологических расстройств. При тромботических инсультах неврологические симптомы развиваются относительно постепенно или ступенчато в виде серии острых эпизодов в течение нескольких часов до суток. Бывают периоды улучшения и ухудшения состояния. При эмболиях неврологические расстройства обычно развиваются внезапно и сразу достигают максимальной выраженности. Обычно в первые минуты возникают клонические судороги одной конечности (чаще руки), которая вскоре после такой судороги парализуется. Признаки кардиогенного эмболического инсульта: острое начало, патологические изменения сердца, отсутствие выраженных изменений собственных сосудов мозга, развитие геморрагического инфаркта коры ишемизированной территории.

Нередко ишемический инсульт развивается во время сна. При появлении первых признаков наступающего неврологического дефицита сознание обычно не нарушается, и на первый план выступают проводниковые и очаговые симптомы. Для ишемического инсульта характерна более частая локализация ишемии в зоне поверхностных (корковых) ветвей артериальной сети — корково-подкорковая локализация ишемии (рис. 13.20).

Клинические проявления зависят от выключаемого артериального бассейна. В частности, при нарушении кровообращения в средней мозговой артерии развиваются контралатеральная гемиплегия, гемианестезия и гомонимная гемианопсия с контралатеральным парезом взора, расстройствами речи в виде моторной и сенсорной афазии (при поражении доминантного полушария). При поражении недоминантного полушария развивается апраксия и синдром игнорирования половины пространства.

Закупорка внутренней сонной артерии приводит к развитию инфаркта в центрально-латеральной части полушария. При этом возникают симптомы, аналогичные поражению средней мозговой артерии, с добавлением нарушения зрения на стороне закупорки (перекрестный оптико-пирамидный синдром).

Окклюзия передней мозговой артерии проявляется параличом контралатеральной ноги, контралатеральным хватательным рефлексом Янишевского—Бехтерева (непроизвольное схватывание и удержание предмета, которым производится штрихо-

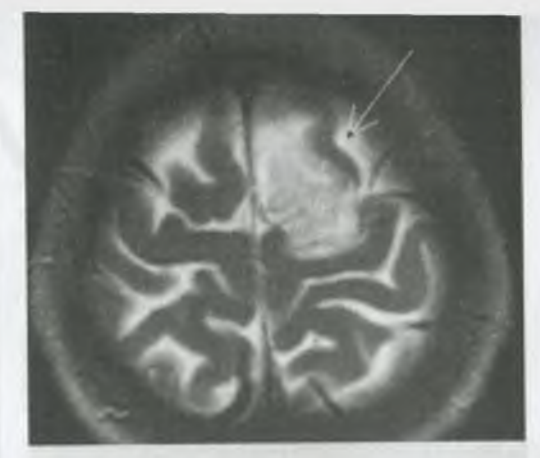


Рис. 13.20. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга: стрелкой указана зона ишемии корковой локализации в левой лобной доле.

вое раздражение кожи ладони у основания пальцев), патологическим симптомом Кохановского (одностороннее прищуривание, усиливающееся при пассивном поднимании век больного; наблюдается на стороне пораженной лобной доли). При исследовании мышечного тонуса выявляется спастичность с непроизвольным противодействием пассивным движениям в паретичной конечности. Отмечается нарушение когнитивных функций с персеверацией, абулией, астазией-абазией; недержание мочи.

Нарушение кровотока в задней мозговой артерии проявляется контралатеральной гомонимной гемианопсией, амнезией, дислексией, агнозией, цветовой амнестической афазией, легким контралатеральным гемипарезом (больше в проксимальных отделах ноги), контралатеральной гемианестезией, умеренной гемиатаксией, иногда гемибаллизмом.

Окклюзия ветвей вертебрально-базилярного бассейна проявляется сочетанием симптомов нарушения функции различных отделов ствола мозга и мозжечка; нередко формируются альтернирующие гемипарезы Вебера, Фовилля, Мильяра—Гублера и др., псевдобульбарный парез (дизартрия, дисфагия, дисфония), эмоциональная лабильность.

При тромбозе задней нижней мозжечковой артерии или внутричерепной части позвоночной артерии (см. рис. 13.21) перед

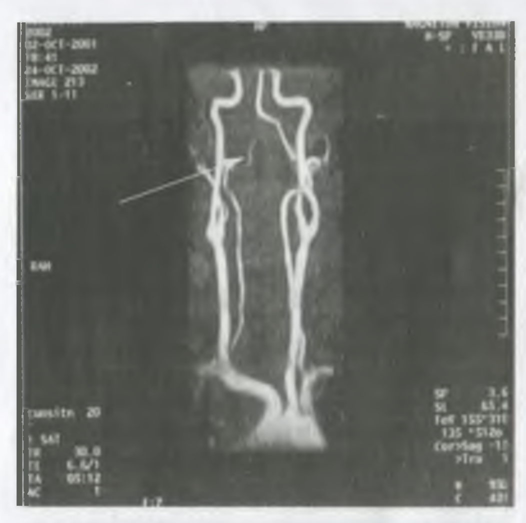


Рис. 13.21. Магнитно-резонансная ангиограмма магистральных сосудов головы при гипоплазии правой позвоночной артерии и ее закупорке в интракраниальной части (указано стрелкой).

Рис. 13.22. Магнитно-резонансная ангиограмма головного мозга. Закупорка базилярной артерии указана стрелкой.

слиянием ее в базилярную артерию развивается инфаркт в заднелатеральной зоне продолговатого мозга и в мозжечке со своеобразным клиническим симптомокомплексом (синдром Валленберга–Захарченко): на стороне очага выявляется гипестезия на лице по сегментарному типу (диссоциированная), снижается роговичный рефлекс, синдром Бернара–Горнера, парез мягкого неба и мышц глотки с нарушением глотания и снижением глоточного рефлекса, осиплостью голоса, гемиатаксия и нистагм при взгляде в сторону этого очага поражения. На противоположной стороне тела отмечается снижение болевой и температурной чувствительности по гемитипу (альтернирующая гемианестезия). В первые часы развития инсульта наблюдается головокружение, тошнота, рвота, упорная икота.

При полной закупорке базилярной артерии (рис. 13.22) быстро наступает летальный исход.

Лечение. Необходимо проведение экстренной терапии и мероприятий, указанных при лечении геморрагических инсультов (особенно если больной находится в сопорозном или коматозном состоянии). Целесообразность назначения антикоагулянтов определяется сроком заболевания и сопутствующей патологией. На ранних сроках тромботического ишемического инсульта на фоне нормального или умеренно повышенного АД можно проводить тромболизис стрептокиназой или тканевым активатором плазминогена. Из антикоагулянтов применяют гепарин по 5000 ЕД подкожно каждые 4–6 ч в течение 7–14 дней под контролем времени свертывания крови. При высоком АД антикоагулянты не назначают, чтобы не спровоцировать переход ишемического инсульта в геморрагический. Применяются антиагреганты: ацетилсалициловая кислота (тромбо-АСС) по 100 мг 2 раза в сут., дипиридамол по 75 мг в сут., тиклопидин по 250 мг 3 раза в сут.; вазоактивные препараты: винпоцетин (кавинтон) по 10–20 мг/сут. в/в капельно на физиологическом растворе в течение 10 дней, затем перорально по 5 мг 3 раза в сут., 2 мес.; Вессел Дуэ Ф по 2 мл в/м ежедневно, 15 дней; актовегин по 5 мл в/в капельно или в/м, 20 дней; кортексин по 10 мг в/м ежедневно в течение 10 дней и др. Полезно введение инстенона по 1 мл в/м или в/в. Для уменьшения отека мозга вводят глицерин, маннитол, лазикс.

Оперативное лечение: при стенозе сонной артерии свыше 70% проводятся эндартерэктомия, экстра-интракаротидное шунтирование, стентирование сонной артерии.

Прогноз. Около 20% больных с ишемическим инсультом погибают в стационаре. Скорость и степень восстановления неврологических функций зависят от возраста

пациента, наличия сопутствующих заболеваний, а также от локализации и размера ишемического очага. Полное восстановление функций мозга происходит редко, однако чем раньше начинают лечение, тем лучше прогноз. Наиболее активно функции восстанавливаются в первые 6 мес., после этого срока дальнейшее восстановление мало заметно. Прогноз неблагоприятный при наличии в клинической картине эпизодов угнетения сознания, психической дезориентации, афазии и стволовых расстройств.

Реабилитационные мероприятия проводятся по программе, сходной с таковой при лечении пациентов после геморрагического инсульта.

Лакунарный инфаркт мозга

Лакунарный инфаркт мозга обусловлен поражением небольших перфорирующих артерий, локализуется в глубине полушарий головного мозга или в понтомезенцефальной области, зоны ишемии не превышают 15 мм в диаметре.

Этиология. Атеросклероз, гиалиновая и липидная дистрофия сосудов вследствие артериальной гипертензии, ангииты.

Клиническая картина. Описано более 20 синдромов, сопровождающих лакунарный инфаркт. Характерно постепенное нарастание неврологических расстройств в виде гемипареза, атаксии, дизартрии, амиостатического синдрома, псевдобульбарного пареза, нарушения функции тазовых органов и походки. Такие неврологические расстройства встречаются либо самостоятельно (чисто двигательный инсульт, атактический гемипарез, гиперкинетический синдром, синдром дизартрии, чисто сенсорный синдром), либо в сочетании различных комбинаций неврологических расстройств.

Рис. 13.23. Геморрагический инфаркт корково-подкорковой локализации правого полушария мозга на фронтальном срезе через передние отделы больших полушарий головного мозга.

Лечение направлено на коррекцию артериальной гипертензии и симптоматическую терапию неврологических расстройств. Назначают антиагреганты для снижения риска повторных инсультов.

Прогноз благоприятный.

Геморрагический инфаркт мозга

Наиболее часто встречается при сочетании гипертонической болезни с атеросклерозом и при кардиогенных или артерио-артериальных эмболиях, а также при патологической извитости сонных артерий.

Клинические проявления имеют сходство с белым инфарктом и кровоизлиянием в мозг.

Начало заболевания апоплектиформное, часто на фоне повышенного АД. При эмболическом инсульте в первые 2 сут. наблюдается регресс общемозговых и очаговых симптомов. Затем на 3–4-е сутки снова постепенно нарастают общемозговые и очаговые симптомы, сознание становится сомналентным и сопорозным. При нейровизуализационных исследованиях обнаруживается геморрагическое пропитывание коры мозга в бассейне эмболизированного сосуда (рис. 13.23). Способствует развитию геморрагического инфаркта прием эффективной дозы антикоагулянтов на фоне повышенного АД (более 160–180 мм рт.ст.). Лечение симптоматическое.

Профилактика мозговых инсультов. Первичная профилактика предусматривает «массовую стратегию», включающую широкую санитарно-просветительскую работу, направленную на увеличение знаний населения о факторах риска возникновения инсульта (курение, повышенное АД, сахарный диабет, гиперхолистеринемия, избыточное потребление поваренной соли, злоупотребление алкоголем, стрессы, гиподинамия и т.п.) и о мерах его профилактики; и «стратегию групп высокого риска», включающую выявление групп лиц с высоким риском развития мозгового инсульта на основании специального алгоритма. Такие пациенты проводят плановые профилактические курсы лечения под наблюдением участкового терапевта и невролога.

Основные методы профилактики: гипотензивная терапия с постоянным контролем АД, прием антиагрегантов, гиполипидемическая терапия, каротидная эндартерэктомия, ангиопластика.

Вторичная профилактика инсульта проводится на амбулаторно-поликлиническом и санаторном этапах реабилитации постинсультных больных. Конечная цель – уменьшение зависимости больного от окружающих в повседневной жизни, а в ряде случаев – возврат к труду, а также снижение риска возникновения повторного инсульта, инфаркта миокарда, других заболеваний сердечно-сосудистой системы. Таким пациентам периодически проводят медикаментозную терапию (вазоактивными препаратами, антиагрегантами, ноотропными, нейропротективными, противосклеротическими средствами, витаминами и др.), массаж, ЛФК, психотерапию.

Трудоспособность. Критерием для определения степени утраты трудоспособности после перенесенного мозгового инсульта является выраженность нарушений функций мозга (речевых, когнитивных, зрительных, двигательных, координаторных, функции тазовых органов и др.).

При нарушении речи, выраженных двигательных расстройствах и функции сфинктеров тазовых органов пациенты нуждаются в посторонней помощи, и им устанавливается I группа инвалидности.

Если больной из-за выраженного пареза или нарушения речи не может выполнять никакой работы, но не нуждается в постоянном постороннем уходе, устанавливается II группа инвалидности.

При нерезко выраженном парезе и незначительном ограничении движений паретичными конечностями вопрос о трудоспособности решается с учетом профессии, и либо устанавливается III группа инвалидности, либо больные признаются трудоспособными при условии рационального трудоустройства. Таким больным можно рекомендовать работу, не связанную со значительным психоэмоциональным и физическим напряжением, без пребывания в условиях высокой или низкой температуры и влажности, вне контакта с сосудистыми и нейротропными ядами.

ИНСУЛЬТЫ У ДЕТЕЙ

Сосудистые заболевания у детей часто встречаются только в перинатальном периоде. Позже церебральные инсульты у детей наблюдаются при наличии сосудистых мальформаций, васкулитах или эндокардитах (ревматических и др.).

Внутричерепные кровоизлияния

Во время родов внутричерепные кровоизлияния возникают от разрыва сосудов (чаще поверхностных вен и мозговых оболочек) и делятся на эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные и паренхиматозные.

Эпидуральное кровоизлияние представляет собой скопление крови между твердой мозговой оболочкой и костями черепа. Встречается у 2% новорожденных.

Патогенез. Источником кровоизлияния в эпидуральное пространство являются ветви средней менингеальной артерии, крупные вены и венозные синусы. Нередко эпидуральное кровоизлияние сочетается с кефалогематомой, особенно при линейных переломах костей черепа.

Клиническая картина. Расширение зрачка и отсутствие реакции его на свет (на стороне гематомы), судороги конечностей (на противоположной гематоме стороне). Из-за внутричерепной гипертензии выбухает большой родничок. При подозрении на эпидуральную гематому необходимо провести КТ, на которой выявляется чечевицеобразной формы зона повышенной плотности.

Лечение. Проводится хирургическая эвакуация гематомы. При небольших гематомах возможно их спонтанное рассасывание.

Субдуральное кровоизлияние. Встречается у новорожденных сравнительно редко. Развивается при разрыве крупных вен и венозных синусов.

Патогенез. Основным фактором патогенеза является травма черепа при несоответствии размеров плода и родового канала, при ригидности шейки матки (первые роды или поздние роды у многорожавших женщин); при слишком короткой продолжительности родов (когда не происходит полного раскрытия шейки матки) или большой продолжительности родов с длительной компрессией головки плода, при применении вакуумной экстракции

или приемов с поворотом плода во время родов; при излишней податливости и мягкости костей черепа (бывает у недоношенных); при аномальном предлежании плода (тазовое, ножное).

Клиническая картина. При разрыве намета выявляются признаки сдавления ствола мозга: отклонение глазных яблок в сторону, анизокория с отсутствием реакции зрачков на свет, сопор или кома. Первыми симптомами при инфратенториальном кровоизлиянии может быть ригидность затылочных мышц, запрокидывание головы или опистотонус, брадикардия.

Состояние ребенка тяжелое уже с первых минут после родов, оценка по шкале Апгар низкая. Летальный исход часто наблюдается в первые 2 суток.

Субдуральное кровоизлияние на конвекситальной поверхности мозга проявляется очаговыми симптомами в виде гемипареза с поворотом глаз и головы в сторону очага, парциальные судороги в паретичных конечностях. Анизокория с утратой реакции зрачка на свет на стороне гематомы указывает на дислокацию с вклинением височной доли в вырезку намета мозжечка.

Диагностическое значение имеют КТ и МРТ, выявляющие гематому.

Прогноз при разрыве намета или серпа неблагоприятен. При субдуральных гематомах на конвекситальной поверхности полушарий мозга относительно благоприятен, более чем у половины новорожденных очаговые неврологические нарушения регрессируют. В ряде случаев развивается вторичная гидроцефалия.

Лечение. При крупных субдуральных гематомах показано неотложное нейрохирургическое вмешательство. При небольших гематомах возможно ее рассасывание.

Внутримозжечковые кровоизлияния. Встречаются у 10–15% недоношенных детей и реже у доношенных. Выделяют 4 вида внутримозжечковых кровоизлияний: 1) первичное внутримозжечковое кровоизлияние; 2) венозный геморрагический инфаркт; 3) распространение внутрижелудочкового или субарахноидального кровоизлияния в мозжечок и 4) травматическое поражение с разрывом мозжечка, крупных вен и затылочных синусов.

Патогенез. Основными причинами являются внутрисосудистые факторы (нарушение коагуляции, срыв ауторегуляции кровотока, повышение венозного давления), сосудистые (инволюция сосудов) и экстравазальные факторы (наружное сдавление мозжечка и сосуда).

Клиническая картина. Преобладают симптомы сдавления ствола мозга – брадикардия, апноэ, повышение внутричерепного давления вследствие обструкции путей оттока цереброспинальной жидкости с выбуханием родничка, расхождением швов черепа, умеренной дилатацией желудочков. Может развиться парез мимической мускулатуры, тетрапарез, опистотонус.

Диагноз подтверждается при ультрасонографии, КТ или МРТ.

Перивентрикулярно-интравентрикулярные кровоизлияния у новорожденных встречаются с частотой, обратно пропорциональной зависимости от гестационного возраста. Характерен «светлый» промежуток при гипоксических формах геморрагии. У доношенных новорожденных внутрижелудочковое кровоизлияние встречается редко.

Этиология и патогенез. Способствуют развитию геморрагического процесса: недоношенность при массе тела менее 1500 г; внутриутробно или при родах наличие асфиксии или гипоксии; повреждения головного мозга при быстрых или затяжных родах с использованием вакуум-экстрактора, акушерских щипцов; внутриутробные инфекции; геморрагический синдром, введение больших доз гиперосмолярных растворов; резкое охлаждение детей с низкой массой тела. По данным нейросонографии, почти у 90% недоношенных детей в первые 2–3 сут. жизни развивается внутрижелудочковое кровоизлияние. Этому способствует респираторный дистресс-синдром с искусственной вентиляцией легких.

Патогенез перивентрикулярных кровоизлияний мультифакториальный и включает в себя следующее: интраваскулярные факторы (колеблющиеся изменения церебрального кровотока с его повышением, системная гипертензия, снижение гематокрита, повышение мозгового венозного давления, снижение уровня глюкозы в крови), сосудистые факторы (незрелость структур капилляров, гипоксически-ишемическое поражение мозга, сосудистые пограничные зоны, высокий уровень окисли-

тельных метаболических процессов) и экстраваскулярные факторы (недостаточное развитие поддерживающих сосуд структур, фибринолитическая активность, снижение давления в экстраваскулярной зоне после родов). Обширность перивентрикулярных и внутрижелудочковых кровоизлияний колеблется в больших пределах – от мелких изолированных субэпендимальных геморрагий до массивных кровоизлияний в полость желудочков.

Клиническая картина. Можно выделить три варианта развития клиники внутрижелудочкового кровоизлияния (ВЖК).

1. *Апоплектиформное развитие* клинических проявлений: в течение нескольких минут выключается сознание (сопор или кома), нарушается ритм дыхания (гиповентиляция, апноэ), появляются генерализованные тонические судороги или децеребрационная ригидность. Брадикардия, артериальная гипотензия, выбухание родничка. Глазные яблоки неподвижны, вялый тетрапарез. Исход часто неблагоприятный.

2. *Скачкообразное прогрессирование (сальтаторный синдром)*. Нарастание клинических проявлений происходит скачкообразно, с периодами относительной стабилизации и с последующим ухудшением состояния. Это продолжается в течение 5–7 дней. Исход чаще благоприятный и зависит от массивности кровоизлияния и поражения паренхимы мозга.

3. *Синдром «клинического молчания»:* внутрижелудочковое кровоизлияние выявляется только при ультразвуковом исследовании.

Диагноз. Все недоношенные дети попадают в группу риска, поэтому им необходима скрининговая нейросонография. В ликворе (при вентрикулопункции с лечебной целью и дифференциации с менингоэнцефалитом в случаях с гипертермией) выявляются эритроциты, снижение уровня глюкозы. Концентрация белка пропорциональна массивности кровоизлияния в желудочковую систему. По возможности проводится КТ или МРТ головного мозга. По данным нейроносонографии или КТ можно выделить 4 степени перивентрикулярно-интравентрикулярного кровоизлияния: I – кровоизлияние ограничено субэпендимальной зоной, в желудочки кровь не проникает; II – внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) без расширения желудочков мозга; III – ВЖК с расширением желудочков мозга и IV степень – ВЖК с расширением желудочков и распространением крови в паренхиму мозга.

Лечение медикаментозное (противоотечные, ангиопротекторные, ноотропные, противосудорожные препараты, витамины) и нейрохирургическое (дренирование желудочков, паренхиматозной гематомы).

Прогноз зависит от массивности геморрагии и тяжести присоединяющихся расстройств паренхиматозных органов, степени гидроцефалии и очаговых неврологических нарушений. При нарушении ассоциативных волокон задних отделов больших полушарий мозга развиваются расстройства когнитивных функций и зрения (амблиопия, страбизм).

Гипоксия-ишемия головного мозга

При внутрижелудочковых кровоизлияниях или без них, особенно часто у недоношенных новорожденных с кардиореспираторными нарушениями, развиваются ишемические поражения вещества головного мозга. Наиболее тяжелый вариант такого поражения – ***понтинный нейрональный некроз*** проявляется офтальмоплегией, окулогирными кризами (медленное отведение взора кверху), бульбарными расстройствами с утратой сосательных и глоточных рефлексов, мышечной гипотонией или децеребрационной ригидностью, горметонией, оживлением глубоких рефлексов на руках и ногах, расширением рефлексогенных зон (например, при вызывании коленного рефлекса на одной ноге происходит рефлекторное приведение бедра противоположной ноги, вызываются супрапателлярные рефлексы и т.п.). Почти все такие пациенты умирают от дыхательной недостаточности.

Перивентрикулярная лейкомаляция представляет собой некроз белого вещества вокруг боковых желудочков мозга с вовлечением семиовального центра и зрительных проводников к затылочной доле.

Патогенез мультифакториальный. Главным фактором является острая или хроническая гипоксия мозга из-за нарушения маточно-плацентарного кровообращения либо массивного кровотечения во время беременности и родов. В неонатальном периоде этиологическими факторами явля-

ются дыхательные расстройства, нейроинфекции, инфекционно-токсический шок, врожденные пороки сердца, длительная искусственная вентиляция легких при реанимационных мероприятиях. В первую очередь страдают зоны мозга с менее интенсивным кровоснабжением: наружные и краевые отделы боковых желудочков в области передних рогов, желудочковых треугольников, латеральной поверхности затылочных рогов. В тяжелых вариантах вовлекаются все перивентрикулярные отделы боковых желудочков мозга. Некроз белого вещества происходит в зонах смежного кровообращения между конечными ветвями вентрикулопетальных корковых артерий и глубокими вентрикулофугальными артериями. В первые 6–12 ч в зоне гипоксически-ишемического инсульта развивается коагуляционный некроз. Спустя 1–2 сут. возникает инфильтрация микроглией, пролиферация астроцитов, гиперплазия эндотелия сосудов. Через 1–2 нед. формируются множественные мелкие кисты (полости), которые легко выявляются при нейросонографии. Эти перивентрикулярные кисты всегда проявляются грубыми неврологическими расстройствами и атрофией паренхимы мозга, в последующем кисты прорываются в боковые желудочки с развитием порэнцефалии.

Клиническая картина. Нет четкого параллелизма между состоянием новорожденного и выраженностью перивентрикулярной лейкомаляции. У таких детей развивается дипарез (два гемипареза – правосторонний и левосторонний) или нижний парапарез с низким мышечным тонусом, низкими глубокими рефлексами. Спустя 1–2 нед. глубокие рефлексы на руках и ногах повышаются. Нередко присоединяются генерализованные тонические судороги, имитирующие децеребрационную ригидность.

В первые 12 ч жизни при тяжелой гипоксии-ишемии головного мозга угнетается сознание (сопор, кома), нарушается ритм дыхания, сохраняются движения глазных яблок и фотореакции зрачков, гипотония мышц и минимальные движения в конечностях, нередки (у 50–60%) судороги, включая окулярные (тоническое отклонение глазных яблок по горизонтали с их подергиванием) и другие фокальные варианты. Преобладают признаки тотального нарушения функции коры полушарий большого мозга: новорожденного не удается разбудить, на болевые и звуковые стимулы не реагирует, нарушен ритм дыхания (типа Чейна–Стокса).

В период от 12 ч до суток у таких пациентов повышается уровень бодрствования, приступы апноэ, выявляется мышечная слабость в руках больше, чем в ногах, или гемипарез, возможно развитие эпилептического статуса. Отсутствует зрительная фиксация и слежение.

На 2–3-и сутки клиническая картина катастрофически прогрессирует, развивается кома, нарушается функция глазодвигателей (выявляется феномен «кукольных глаз», возможны остановки дыхания. Присоединяется внутрижелудочковое кровотечение: выбухает родничок, коматозное сознание, остановка дыхания, утрачивается реакция зрачков на свет, децеребрационная ригидность, тетраплегия.

При нейросонографии выявляется мраморное состояние в связи с некрозом ядер таламуса и других базальных ганглиев, создается впечатление гипермиелинизации.

При МРТ выявляется некроз и атрофия медиальных зон коры лобных долей (парасагиттальная ишемия) – в зоне смежного кровообращения передней и средней мозговых артерий. Передние рога боковых желудочков расширены, головной мозг как бы сморщивается. Осложнением (исходом) некроза коры мозга является ее склерозирование, которое охватывает извилину преимущественно у основания борозды, что создает впечатление «измятой» борозды, похожей на шампиньон (улегирия).

Лечение. В остром периоде гипоксии-ишемии струйно вводят 10–20% раствор глюкозы, лазикс, диакарб. При внутричерепной ликворной гипертензии показаны разгрузочные вентрикулопункции каждые 5–7 дней. Извлекают от 5 до 15 мл ликвора. При судорогах вводят сульфат магния, реланиум, депакин. При синдроме угнетения мозга вводят преднизолон, кортексин, пирацетам, актовегин. При повышенной возбудимости мозга применяют оксибутират натрия (ГОМК), седуксен (реланиум), диакарб.

Важно проводить коррекцию центральной и церебральной гемодинамики со ста-

билизацией АД. При выраженной гипотонии мышц назначают дибазол, оксазил, витамины группы В.

В восстановительный период кроме ноотропных, нейропротекторных, витаминных препаратов важное значение имеют лечебная физкультура, массаж, мануальная терапия (краниальные методики, миофасциальный рилиз и другие техники мягкой мануальной терапии).

Прогноз. Отдаленными последствиями гипоксии-ишемии мозга являются двигательные нарушения (у 18% и чаще), минимальная мозговая дисфункция (38%), резистентные формы эпилепсии (23%), умственная отсталость (3,3%). У каждого пятого пациента отчетливых клинических проявлений нет, нарушения структуры головного мозга можно выявить по данным МРТ, а дисфункцию – только по данным ЭЭГ.

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Кровоснабжение спинного мозга

Из внутричерепной части каждой позвоночной артерии отходят по одной передней и задней спинальной ветви. Обе передние спинальные ветви на уровне C_I–C_{II} сегментов спинного мозга соединяются в одну переднюю спинальную артерию. Ниже эту переднюю спинальную артерию формируют как анастомотический тракт вдоль всего спинного мозга несколько крупных (их число – от 2 до 5–6) передних радикуло-медуллярных артерий, которые и являются главными источниками кровоснабжения спинного мозга. На уровне сегмента спинного мозга, где подходит радикуло-медуллярная артерия, кровоток имеет взаимнопротивоположное направление: краниальное – по восходящей ветви радикуло-медуллярной артерии и каудальное – по нисходящей ее ветви. На уровне шейного отдела крупные передние радикуло-медуллярные артерии (1–2) обычно отходят от глубокой артерии шеи, а не от позвоночных артерий, как считалось ранее. На уровне грудного отдела имеется 2–3 передние радикуло-медуллярные артерии, которые формируются из межреберных артерий, а на уровне поясничных позвонков такие ветви отходят от поясничных артерий (рис. 13.24 и 13.25).

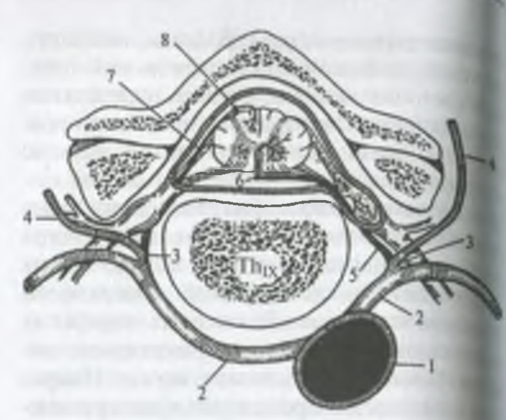


Рис. 13.24. Схема формирования радикуло-медуллярных артерий: 1 – аорта; 2 – межреберные артерии; 3 – задняя ветвь; 4 – мышечно-кожная ветвь; 5 – спинальная ветвь; 6 – передняя радикуло-медуллярная артерия (место перехода в переднюю спинальную артерию); 7 – задняя радикуло-медуллярная артерия; 8 – задняя спинальная артерия.

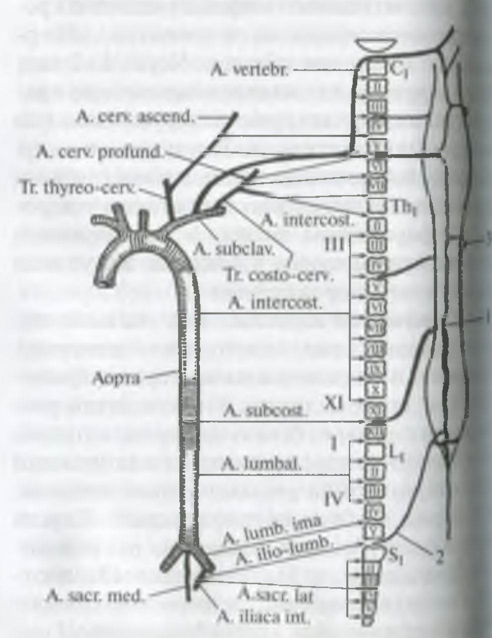


Рис. 13.25. Дальние и ближние артериальные приводы к спинному мозгу: 1 – передняя большая радикуло-медуллярная артерия Адамкевича; 2 – нижняя дополнительная радикуло-медуллярная артерия; 3 – верхняя дополнительная радикуло-медуллярная артерия.

Изредка имеется нижняя дополнительная радикуло-медуллярная артерия, которая отходит от одной из крестцовых артерий. Большинство передних радикуло-медуллярных артерий отходят слева, так как сама аорта

та располагается слева от позвоночника, поэтому по левым ее ветвям путь к спинному мозгу короче, чем по правым межреберным и поясничным артериям. Среди передних радикуло-медуллярных артерий сравнительно большим диаметром отличается артерия Адамкевича, которая кровоснабжает сегменты поясничного утолщения. Она входит в позвоночный канал с одним из спинномозговых корешков от V грудного до V поясничного корешка (чаще с Th_{XI}–L_{I}). Таким образом, роль передней спинальной артерии двояка. С одной стороны, она представляет собой нисходящую и восходящую ветви радикуло-медуллярных артерий, с другой – служит продольным анастомозом между ними. Существует два крайних типа строения снабжающих спинной мозг артерий: *магистральный* и *рассыпной*. При магистральном типе весь спинной мозг снабжается малым числом передних радикуло-медуллярных артерий (всего 3–4), а сегменты нижней половины спинного мозга (от IV–V грудного и книзу до конечной нити) могут васкуляризироваться только одной – большой радикуло-медуллярной артерией Адамкевича. Встречается такой вариант примерно у 48% людей. При рассыпном типе число передних радикуло-медуллярных артерий значительно больше (от 5 до 16), каждая из таких артерий васкуляризирует несколько сегментов спинного мозга, при выключении одной из них кровоток сравнительно легко компенсируется. Этот тип васкуляризации спинного мозга встречается примерно у 52% людей. Наблюдается генетическая детерминация типа строения артерий, кровоснабжающих спинной мозг.

Задние радикуло-медуллярные артерии разветвляются аналогично передним. Достигнув места вхождения заднего корешка в спинной мозг, они делятся также на восходящие и нисходящие ветви, образующие в совокупности задние спинномозговые артерии. Таких артерий две – правая и левая. Число задних радикуло-медуллярных артерий от 6 до 16.

На поперечном срезе различают три зоны сосудистого снабжения (рис. 13.26). По бороздчатым артериям кровоснабжается передний рог, передняя серая спайка, основание заднего рога и прилегающие к ним участки передних и боковых канатиков. Это наиболее массивный артериальный бассейн. Он занимает срединное положение, почему и получил название центрального. Морфофункциональная особенность этого бассейна состоит в том, что

Рис. 13.26. Артериальные бассейны по поперечнику спинного мозга: 1 – передняя спинальная артерия; 2 – бороздчатая (сулькальная) артерия; 3 – задняя спинальная артерия; 4 – вазокорона.

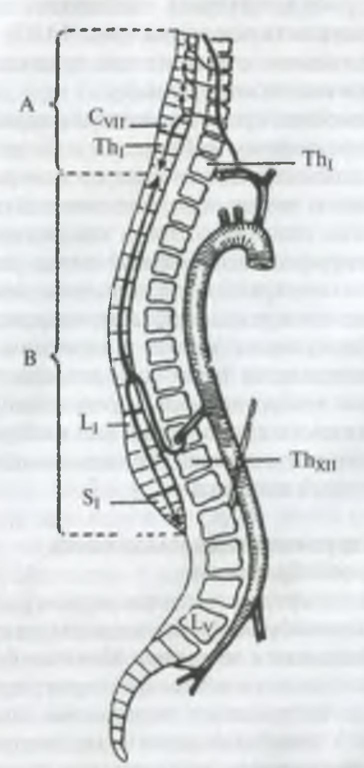


Рис. 13.27. Артериальные бассейны по длине спинного мозга: A – верхний (подключично-шейно-позвоночный) бассейн; B – нижний (аортальный) бассейн.

кровь поступает сюда прямым путем по сравнительно крупным бороздчатым артериям. Каждая из таких артерий снабжает обычно только одну половину поперечника спинного мозга – правую или левую.

Погружные ветви задних спинномозговых артерий формируют второй бассейн спинного мозга. Он занимает область задних канатиков и задние рога. Этот дорсальный артериальный бассейн образуется погружными ветвями перимедуллярной сети.

Третий артериальный бассейн спинного мозга (периферический) на поперечном срезе занимает краевые участки передних и боковых канатиков. Образуется этот бассейн погружными ветвями соответствующих участков перимедуллярной сети (вазокорона).

По длиннику спинного мозга выделяют два гемодинамических артериальных бассейна: верхний (сегменты C_I–Th_{II}), который получает кровь из позвоночных и глубоких артерий шеи; и нижний (сегменты Th_{II-III}–S_V), который снабжается сегментарными ветвями аорты (рис. 13.27). Более стабильными оказываются границы бассейнов по его поперечнику.

Венозная кровь по мелким интрамедуллярным сосудам собирается в более крупные коллекторы, которые на поверхности спинного мозга образуют несколько продольных спинномозговых вен, из которых формируются корешковые вены, впадающие во внутреннее позвоночное венозное сплетение или в межпозвоночные вены.

Циркуляция крови в спинном мозге осуществляется по общим законам регионарной гемодинамики, в регуляции спинномозгового кровообращения важную роль играют системное артериальное давление и местный метаболизм.

Нарушения спинномозгового кровообращения

Классифицируются так же, как расстройства кровообращения в головном мозгу.

Этиология и патогенез. Имеется большое число этиологических факторов, приводящих к сосудистому поражению спинного мозга. У преобладающего большинства больных развивается ишемическое поражение спинного мозга (миелоишемия) и реже встречаются кровоизлияния (гематомиелия).

Выделяют три основные группы причин миелоишемии:

- поражения собственно сосудистой системы, снабжающей кровью спинной мозг: *врожденные* (мальформации спинномозговых сосудов – артерио-венозные аневризмы, артериальные аневризмы, варикоз; коарктация аорты, гипоплазия спинномозговых сосудов) и *приобретенные* (атеросклероз аорты и ее ветвей, артерииты, флебиты, тромбозы и эмболии, недостаточность гемоциркуляции из-за слабости сердечной деятельности при инфарктах миокарда, мерцательной аритмии, при гипертонической болезни. Такие причины встречаются примерно у 20% больных миелоишемией.
- Патологические процессы, приводящие к сдавлению снабжающих спинной мозг сосудов извне: компрессия аорты и ее ветвей опухолями и опухолеподобными образованиями грудной и брюшной полости (беременной маткой, пакетами плотных лимфатических узлов при лимфогранулематозе, туберкулезе, метастазах опухоли и др.), сдавление радикуло-медуллярных артерий и корешковых вен грыжей межпозвоночного диска (наиболее частый вид компрессии), эпи- и субдуральной опухолью, отломками позвонков при травме, эпидуральным воспалительным инфильтратом, утолщенной мягкой и паутинной оболочкой (в том числе и известковыми бляшками в них) и др. Такие причины встречаются наиболее часто – примерно у 75% больных с миелоишемией.
- Ятрогенные факторы – миелоишемия возникает как осложнение хирургических вмешательств на аорте (длительное пережатие или пластика аорты с выключением межреберных и/или поясничных артерий, операции в паравертебральной области/ или позвоночнике (радикулотомия со случайным пересечением радикуло-медуллярной артерии), инъекционных манипуляций (эпидуральные блокады, спинномозговая анестезия и др.), манипуляционные приемы мануальной терапии и др. Эти факторы составляют около 5%.

Естественно, что у одного пациента возможно сочетание различных патогенетических факторов, например, атеросклероз аорты и ее ветвей с грыжей диска.

Важную роль в патогенезе миелоишемии играют: 1) состояние коллатерального кровообращения, которое зависит от варианта васкуляризации спинного мозга (при магистральном типе число притоков крови невелико и выключение даже одной радикуло-медуллярной артерии не компенсируется смежными сосудами; 2) разнообразное сочетание этиологических факторов; 3) состояние общей гемодинамики. При выключении крупной радикуло-медуллярной артерии на уровне ее основного ствола (до разделения на восходящую и нисходящую ветви) ишемия в определенных зонах спинного мозга может развиваться по принципу синдрома «обкрадывания» (более правильным является термин *«синдром патогенной компенсации спинномозгового кровообращения»*).

Геморрагический спинальный инсульт возникает вследствие разрыва артериовенозной или артериальной аневризмы или травмы позвоночника и спинного мозга.

При нарушении венозного кровообращения (тромбоз вен, сдавление корешковой вены) возможно развитие геморрагического инфаркта спинного мозга.

Несмотря на значительное число и разнообразие этиологических и патогенетических факторов (их больше, чем при сосудистой патологии в головном мозгу, так как в отличие от черепа, костный футляр спинного мозга в виде позвоночника является весьма подвижным, что способствует дополнительной травматизации в нем нервных и сосудистых образований), сосудистые поражения спинного мозга имеют достаточно четкую клиническую картину.

Расстройства спинномозгового кровообращения разделяют на хронические и острые (преходящие, ишемические и геморрагические).

Хронические миелоишемии

Хроническая недостаточность спинномозгового кровообращения иногда развивается исподволь, однако гораздо чаще после определенного периода (до нескольких лет) различных преходящих расстройств спинномозгового кровообращения. Хроническое нарушение кровообращения в верхнем артериальном бассейне спинного мозга проявляется нарушениями функции произвольных движений в шее и верхних конечностях, диафрагмы, нарушениями чувствительности на шее и верхней части туловища, включая верхние конечности. В нижнем артериальном бассейне развивающаяся хроническая миелоишемия проявляется периферическим, центральным или смешанным нижним парапарезом, сегментарно-проводниковыми расстройствами чувствительности в нижней половине тела и нижних конечностях, нарушением функции тазовых органов, расстройствами трофики. В отличие от острых радикуло-миелоишемий при хронической миелоишемии имеется диффузное поражение спинного мозга, больше поражаются утолщения (шейное, поясничное) спинного мозга.

Преходящие нарушения спинномозгового кровообращения

К преходящим (транзиторным) радикуломиелоишемиям относятся только такие формы, при которых очаговые спинальные симптомы регрессируют до 24 ч. Клиническая картина расстройств кровотока в верхнем и нижнем артериальных бассейнах различна. Встречаются следующие клинические варианты.

Синдром «падающей капли» характеризуется внезапным возникновением резкой слабости рук и ног при быстром повороте головы в сторону или запрокидывании головы кзади, когда больной неожиданно падает. Сознание не изменяется, часто ощущается боль в области затылка и шеи. Спустя 2–3 мин сила в конечностях восстанавливается. Глубокие рефлексы на руках понижены или отсутствуют, на ногах равномерно оживлены, может вызываться рефлекс Бабинского с двух сторон. Через несколько десятков минут неврологический статус нормализуется. Пароксизмы тетрапареза возобновляются при повторных резких поворотах головы. Возникают они при выраженных дегенеративно-дистрофических поражениях шейного отдела позвоночника, иногда в сочетании с атеросклерозом позвоночных артерий, и связаны с преходящей ишемией сегментов шейного отдела спинного мозга.

Синдром Унтерхарншейдта. Характеризуется внезапно появляющимися параличами верхних и нижних конечностей с выключением сознания на короткое время (2–3 мин). Когда сознание у этих больных восстанавливается, они не могут пошевелить ни руками, ни ногами. Однако спустя еще 3–5 мин возобновляются произвольные движения в конечностях, больные испытывают общую слабость и страх повторного пароксизма. В межприступном периоде отмечается чувство тяжести и тупой боли в шейном отделе позвоночника. Обычно такие пароксизмы возникают при резких поворотах головы, как и у больных с синдромом «падающей капли», в отличие от последних, к слабости конечностей присоединяется утрата сознания. Возникает синдром Унтерхарншейдта при шейном остеохондрозе и связан с ишемией не только шейного утолщения, но и мозгового ствола (бассейн позвоночных артерий).

Миелогенная перемежающаяся хромота. Наступает при появлении ишемии в нижнем артериальном бассейне спинного мозга. Клинически она характеризуется тем, что при длительной ходьбе или другой физической нагрузке появляются слабость и чувство онемения в ногах, иногда это сопровождается императивными позывами к мочеиспусканию и дефекации. После непродолжительного отдыха (5–10 мин) эти явления проходят и больной может продолжать ходьбу. В неврологическом статусе в период слабости ног выявляют снижение коленных и ахилловых рефлексов, гипотонию икроножных мышц, фасцикулярные подергивания в них, иногда рефлекс Бабинского. Однако эти неврологические расстройства быстро проходят. Пульсация артерий нижних конечностей не изменяется. Больной вынужден останавливаться из-за слабости, а не от резкой боли в ногах. Эти критерии используют для дифференциальной диагностики между периферической перемежающейся хромотой (при атеросклерозе или эндартериите сосудов нижних конечностей). Больные с миелогенной перемежающейся хромотой часто отмечают подворачивание стоп при ходьбе. Возникает этот вариант хромоты вследствие поясничного остеохондроза с воздействием грыжи диска на одну из нижних корешково-спинномозговых артерий (при низком варианте артерии Адамкевича или при наличии нижней дополнительной корешково-спинномозговой артерии). Поэтому миелогенная хромота у таких больных развивается на фоне люмбалгии или люмбоишиалгии. Реже причиной этого синдрома является спинальный васкулит или атеросклероз брюшной части аорты и ее ветвей.

Каудогенная перемежающаяся хромота. Возникает при врожденном или приобретенном сужении позвоночного канала на уровне поясничного отдела. У таких пациентов при ходьбе сначала появляются мучительные парестезии в виде покалывания, ползания мурашек, онемения в дистальных отделах ног, вскоре эти ощущения поднимаются до паховых складок, распространяются на промежность и половые органы. При превозмогании этих ощущений и попытке продолжать ходьбу у больных развивается слабость ног. После короткого отдыха такие расстройства проходят. В неврологическом статусе обычно выявляются симптомы раздражения нескольких пояснично-крестцовых рефлексов. Сглажен поясничный лордоз, ограничена подвижность поясничного отдела позвоночника.

Изредка наблюдается сочетание миелогенной и каудогенной перемежающейся хромоты, тогда выраженными являются как парестезии, так и слабость ног.

Хроническая недостаточность спинального кровообращения вначале протекает в виде преходящих расстройств, однако в последующем появляются признаки стойкого, нередко прогрессирующего поражения различных структур спинного мозга. Иногда такая клиническая картина возникает спустя некоторое время после ишемического спинального инсульта. Клиническая картина характеризуется смешанным пара- или тетрапарезом в сочетании с пятнистой гипестезией, нарушением функции тазовых органов. Иногда развивается синдром БАС с длительным течением и толчкообразным прогрессированием.

Ишемический спинальный инсульт

Мужчины и женщины заболевают с одинаковой частотой в возрасте от 30 до 70 лет и старше.

В течении болезни можно выделить несколько стадий: 1) стадию предвестников

(дальних и близких); 2) стадию развития инсульта; 3) стадию обратного развития; 4) стадию резидуальных явлений (если не наступило полного выздоровления).

Предвестниками ишемического спинального инсульта являются пароксизмы преходящих спинномозговых расстройств (миелогенная, каудогенная или сочетанная перемежающаяся хромота, преходящие боли и парестезии в области позвоночника или в проекции разветвления определенных спинномозговых корешков, расстройства функции тазовых органов).

Темп возникновения инсульта различен – от внезапного (при эмболии или травматической компрессии снабжающих спинной мозг сосудов) до нескольких часов и даже суток.

Уже упоминалось, что спинальному инфаркту часто предшествует боль в позвоночнике или по ходу отдельных корешков.

Характерно прекращение или значительное стихание этой боли после развития миелоишемии. Это наступает вследствие перерыва прохождения болевых импульсов по чувствительным проводникам на уровне очага ишемии спинного мозга.

Клиническая картина ишемического спинального инсульта весьма полиморфна и зависит от распространенности ишемии как по длиннику, так и по поперечнику спинного мозга. В зависимости от обширности ишемии по поперечнику спинного мозга встречаются следующие варианты клинической картины.

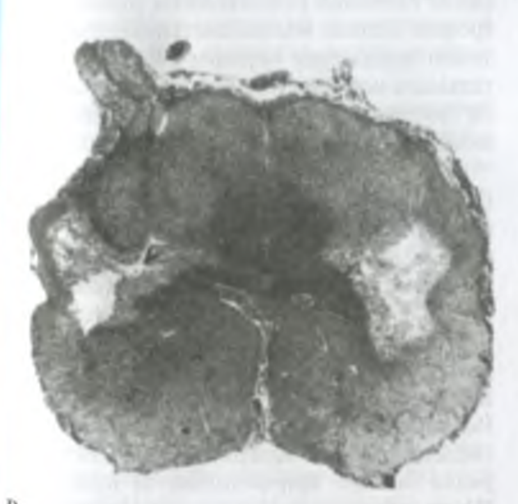


Рис. 13.28. Некротические полости в сером веществе спинного мозга. Сегмент S_{II}. Окраска по Вейгерту. Увеличение – лупа.

Синдром ишемии вентральной половины спинного мозга (синдром закупорки передней спинномозговой артерии, синдром Преображенского). Характеризуется острым развитием паралича конечностей, диссоциированной паранестезией, нарушением функции тазовых органов. Если ишемия локализуется в шейных сегментах спинного мозга, развивается паралич (парез) в руках вялый, в ногах – спастический. Ишемия грудных сегментов проявляется нижним спастическим парапарезом, миелоишемия пояснично-крестцовой локализации – нижним вялым парапарезом. Верхняя граница диссоциированной паранестезии помогает ориентироваться в распространенности ишемического очага по длиннику спинного мозга. Суставно-мышечное и тактильное чувство не нарушается. Ишемия пояснично-крестцового утолщения (рис. 13.28) проявляется нижней вялой параплегией с арефлексией, диссоциированной паранестезией, задержкой мочи и кала. Этот симптомокомплекс носит название *синдрома Станиловского–Танона*.

Синдром передней ишемической полиомиелопатии является одним из вариантов частичного поражения структур вентральной половины спинного мозга. Характеризуется быстрым развитием вялого пареза определенных мышечных групп верхних или нижних конечностей с арефлексией и атрофией мышц и изменением на ЭМГ, указывающим на ишемию в пределах передних рогов спинного мозга. Этот синдром приходится дифференцировать с полиомиелитом, при котором выявляются признаки инфекционного поражения и стадия желудочно-кишечных расстройств.

Ишемический синдром Броун-Секара. Встречается изредка. Отличается от типичного компрессионного поражения половины спинного мозга тем, что при ишемии остаются сохраненными задние канатики, поэтому суставно-мышечное чувство на стороне центрального паралича конечности не нарушается. Об анатомической обоснованности такого варианта миелоишемии уже упоминалось, она связана с тем, что отдельные бороздчато-комиссуральные артерии снабжают только одну, правую или левую, половину поперечника спинного мозга.

Синдром центромедуллярной ишемии. Характеризуется острым или подострым развитием сегментарной диссоциированной анестезии с утратой соответствующих сегментарных глубоких рефлексов и легким периферическим парезом этих же миотомов. По клинической картине это напоминает сирингомиелию (*ишемический сирингомиелический синдром*).

Синдром ишемии краевой зоны передних и боковых канатиков. Проявляется спастическим парезом конечностей, мозжечковой атаксией и легкой проводниковой парагипестезией. Острое начало заболевания и в последующем возможность интермиттирующего течения напоминают спинальную форму рассеянного склероза. Диагностике помогает наблюдение за дальнейшим развитием заболевания.

Ишемический синдром бокового амиотрофического склероза. Чаще развивается в верхнем артериальном бассейне спинного мозга. Клиническая картина характеризуется слабостью дистальных отделов верхних конечностей, атрофией мелких мышц кистей, повышением глубоких рефлексов, патологическими кистевыми и стопными знаками. Возможны фасцикулярные подергивания мышц плечевого пояса. При этом синдроме отсутствуют распространение паретических явлений на бульбарную группу мышц (языка, гортани и глотки).

Синдром ишемии дорсальной части поперечника спинного мозга (синдром Уилльямсона). Встречается редко, связан с окклюзией задней спинномозговой артерии. У таких больных остро появляются сенситивная атаксия в одной, двух или более конечностях, умеренный спастический парез этих же конечностей, сегментарная гипестезия, указывающая на уровень ишемии, утрачивается вибрационная чувствительность на ногах.

Синдром ишемии поперечника спинного мозга. Развивается при выключении крупной радикуло-медуллярной артерии, участвующей в формировании как передней, так и задней спинномозговой артерии. Почти всегда такая топография очага наблюдается при нарушении венозного оттока от спинного мозга (тромбоз или компрессия спинномозговых и корешковых вен). Детали клинической картины варьируют в зависимости от уровня поражения (шейные, грудные или поясничные сегменты).

Знание типовых вариаций распределения корешково-спинномозговых артерий в ряде случаев позволяет клинически определить пострадавший бассейн такой артерии. Приведем краткую клиническую картину миелоишемии при выключении отдельных спинномозговых артерий.

Синдром окклюзии крупной передней шейной радикуло-медуллярной артерии (артерия шейного утолщения). Проявляется вялым или смешанным парезом верхних конечностей и спастическим нижних, сегментарными и проводниковыми расстройствами чувствительности, нарушением функции тазовых органов по центральному типу.

При выключении ***верхней дополнительной радикуло-медуллярной артерии*** остро развивается нижний парапарез, диссоциированная паранестезия с верхней границей на сегментах Th_I-L_{IV}. Наступает задержка мочи. Первоначально обычно угасают коленные и ахилловы рефлексы. Однако всегда вызывается симптом Бабинского. В последующие 5–6 дней нижний парапарез приобретает черты центрального (повышается мышечный тонус, оживляются глубокие рефлексы). Расстройства чувствительности обычно концентрируются в зоне верхних грудных дерматомов. В резидуальной стадии наряду с признаками поражения сегментов Th_I-Th_{IV}, иногда наблюдаются угасание глубоких рефлексов на руках, гипотрофия мелких мышц кистей. Легкие признаки поражения периферического двигательного нейрона при этом подтверждаются электромиографией. Эти симптомы можно рассматривать как отдаленные.

Синдром выключения артерии Адамкевича (артерии поясничного утолщения). Клиническая картина при этом бывает довольно разнообразной. Она зависит от стадии заболевания. В острой фазе инсульта всегда обнаруживают вялый нижний парапарез (параплегия), диссоциированную или редко тотальную параанестезию с верхней границей, колеблющейся от сегмента Th_{IV}–Th_{XII}. Всегда страдает функция тазовых органов (недержание или задержка мочи, кала). Нередко быстро присоединяются пролежни. В дальнейшем при уменьшении ишемических явлений многие симптомы подвергаются обратному развитию. Иногда восста-

навливаются отдельные сегментарные рефлексы или появляются патологические стопные знаки. Снижается уровень расстройств чувствительности. Ее нарушение бывает неравномерным (на фоне анестезии – участки просветления). Если первоначально анестезия тотальная, то в последующем почти всегда восстанавливается суставно-мышечное чувство. Это связано с быстрой компенсацией кровотока в бассейне задних спинномозговых артерий. В этой стадии обратного развития, так же как и в периоде резидуальных явлений, клиническая картина индивидуально варьирует в зависимости от локализации и размеров очагов необратимой ишемии сегментов спинного мозга. Как показывают клинико-анатомические наблюдения, в бассейне выключенной артерии степень ишемических изменений неодинакова. Обычно наряду с участками полного некроза мозговой ткани встречаются зоны более легкой ишемии.

Ишемические изменения нередко обнаруживаются не только в бассейне окклюзированной артерии, но и в смежных отделах спинного мозга, проявляясь так называемыми отдаленными (дистантными) симптомами. Например, при закупорке артерии Адамкевича иногда развиваются признаки поражения шейного утолщения (периферический парез руки, парестезии).

Выключение большой передней радикуло-медуллярной артерии Адамкевича нередко приводит к ишемии значительного числа сегментов спинного мозга (например, от Th_{IV} до S_V).

Синдром окклюзии нижней дополнительной радикуло-медуллярной артерии. Развивается чаще за счет сдавления грыжей межпозвоночного диска L_{IV}—L_V или L_V—S_I и проявляется обычно синдромом, получившим название парализующего ишиаса, или радикулоишемии с парезом мышц, иннервируемых сегментами L_{IV}—S_I. На передний план в клинической картине выступают паралич малоберцовых, большеберцовых и ягодичных мышц, иногда сегментарные расстройства чувствительности.

Нередко ишемия развивается одномоментно в сегментах эпиконуса и мозгового конуса. В таких случаях к параличу соответствующих мышц присоединяются расстройства функции тазовых органов.

Следует отметить, что установление ангиотопического диагноза всегда сопряжено с трудностями в связи с большой индивидуальной вариабельностью распределения корешковых артерий. В результате даже точный топический диагноз очага не дает достаточных критериев для определения, какая из артерий утратила проходимость. Распознавание затрудняется, кроме того, динамичностью клинических проявлений. Это требует изучения отдельных вариантов клинической картины исходя из распространенности ишемии как по длине, так и по поперечнику спинного мозга.

Диагноз. При распознавании ишемии спинного мозга учитывают предвестники в виде миелогенной перемежающейся хромоты или преходящих парезов, дискалгии, радикулоалгии и др. Важное значение придают темпу развития заболевания (острый или подострый), отсутствию признаков воспаления или острого сдавления спинного мозга. По клинической картине можно, хотя бы предположительно, думать о поражении того или другого сосудистого бассейна. Чаще это относится к передней спинномозговой артерии и образующим ее передним радикуло-медуллярным стволам разных этажей спинного мозга.

По особенностям клинической картины имеется возможность проводить дифференциальную диагностику между артериальными и венозными радикуломиелоишемиями.

Артериальная радикуломиелоишемия развивается остро или подостро обычно после периода предвестников и на фоне гипералгического криза с последующим прекращением или значительным уменьшением боли. Характерны симптомокомплексы поражения преимущественно вентральной половины поперечника спинного мозга.

Большую помощь в диагностике оказывают дополнительные методы исследования. Окклюзия аорты и ее ветвей в ряде случаев может быть подтверждена с помощью ангиографии. Следует отметить, что участки атеросклеротического обызвествления стенки аорты и ее аневризмы нередко обнаруживают на боковых спондилограммах. Определенную информацию о состоянии спинного мозга можно получить при КТ и МРТ.

Венозная радикуломиелоишемия развивается при сдавлении крупной корешковой вены или внутреннего венозного сплетения в месте впадения такой вены. Затрудняется венозный отток из внутриспинномозговых сосудов и нарушается функция нейронов практически всего поперечника спинного мозга. Предшествующая развитию миелоишемии корешковая или проводниковая боль обычно сохраняется длительный период, слабость мышц присоединяется малозаметно для пациента (затруднения ходьбы такие пациенты обычно связывают с болью, однако при исследовании мышечной силы удается выявить парез миотомов со снижением или выпадением глубоких рефлексов (ахилловых, коленных или других сегментарных). Характерно для венозной миелоишемии укорочение или утрата вибрационной чувствительности, так как наиболее крупные вены спинного мозга располагаются на задней его поверхности и при их варикозе страдает функция задних канатиков. Можно выявить черты сенситивной атаксии.

Компрессионные факторы у больных уточняют с помощью спондилографии, миелографии или нейровизуализационными методиками (КТ, МРТ). О соучастии ишемии приходится говорить в случаях обнаружения несоответствия уровня поражения позвоночника с границей медуллярного очага, определяемого по клиническим данным. Ценным оказывается исследование цереброспинальной жидкости. Отсутствие блока подпаутинного пространства и нормальный состав ликвора бывают у трети больных. Однако нередко в острой фазе спинального инсульта в жидкости имеются значительные изменения (повышение содержания белка от 0,6 до 2–3 г/л и даже выше, иногда это сочетается с умеренным плеоцитозом – от 30 до 150 клеток в 1 мкл). Особенно измененной цереброспинальная жидкость бывает при нарушении венозного оттока. В острой стадии инсульта возможно обнаружение блока подпаутинного пространства, который обусловлен отеком и утолщением самого спинного мозга. При повторных поясничных пункциях спустя 1–2 нед. ликвор обычно нормализуется и блока подпаутинного пространства нет.

Электрофизиологические методы исследования позволяют выявить нарушение иннервации даже таких мышц, в которых признаков поражения при обычном клиническом исследовании найти не удается (достаточная сила мышц, нет изменения их тонуса).

Лечение проводят по нескольким направлениям. Первое из них имеет целью улучшение местного кровообращения за счет включения коллатералей и увеличения объемной скорости кровотока: назначают сосудорасширяющие, венотонизирующие средства, улучшающие сердечно-сосудистую деятельность, противоотечные, антиагреганты, антигипоксанты.

Второе направление терапевтических мероприятий включает устранение окклюзирующего процесса. При тромбоэмболической природе спинального инсульта назначают антикоагулянты (гепарин, фенилин) и антиагреганты (ацетилсалициловая кислота, тиклид, курантил). В случаях компрессионно-васкулярных спинномозговых расстройств лечебная тактика направляется на устранение сдавления. Наиболее часто речь идет о дискогенном заболевании. Этим больным применяют как ортопедические (плотное ложе, ношение корсета, массаж мышц вдоль позвоночника, ЛФК), так и физиотерапевтические мероприятия. При отсутствии успеха от медикаментозного и ортопедического лечения устанавливают показания к оперативному вмешательству. Оно проводится также больным с интра- и экстравертебральными опухолями. Выбор метода и объем операции решается в индивидуальном порядке совместно неврологом и нейрохирургом. Особой тактики лечебных мероприятий придерживаются при поражениях аорты (коарктация, атеросклеротическая аневризма). Тактику должны определять совместно с сосудистыми хирургами.

Всем больным, в том числе и в послеоперационном периоде, назначают ноотропные препараты, витамины и биостимуляторы, при спастичности – миорелаксанты.

Независимо от применяемого метода патогенетического лечения во всех случаях спинального инфаркта требуется особо тщательный уход за больными в целях профилактики пролежней и уросепсиса.

Исход миелоишемии различен в зависимости от вызывающей причины и метода лечения. Более чем у половины больных

удается получить благоприятный терапевтический эффект: практическое выздоровление и улучшение с умеренными резидуальными явлениями. Летальный исход наблюдается при спинальном инсульте на почве злокачественной опухоли, расслаивающей гематомы аорты и при развитии сопутствующих заболеваний и осложнений в виде инфаркта миокарда, уросепсиса.

Что касается ***трудового прогноза***, то он зависит от тяжести и распространенности неврологических расстройств в резидуальной стадии. В решении вопросов трудоспособности принимаются следующие экспертные критерии. Инвалидность I группы устанавливают больным с тетра- и параплегией или глубоким парезом в сочетании с нарушением функции тазовых органов, трофическими расстройствами. Эти больные нуждаются в постороннем уходе. Инвалидность II группы устанавливается больным с умеренным парезом конечностей и нарушением функции тазовых органов. Такие больные могут выполнять работу на дому. Инвалидность III группы назначается пациентам с легким парезом конечностей без расстройств функции тазовых органов. Эти больные нуждаются в рациональном трудоустройстве.

Рис. 13.29. Кровоизлияние в серое вещество спинного мозга на уровне Th_{III} с прорывом крови в центральный спинномозговой канал и в переднюю спинальную щель (субарахноидально). Бензидиновая реакция. Увеличение – лупа.

Геморрагический спинальный инсульт (гематомиелия)

Этиология. Наиболее частыми причинами являются травма позвоночника и аномалии сосудистой системы спинного мозга (артериовенозные аневризмы и др.). Реже гематомиелия развивается при геморрагическом диатезе, инфекционных васкулитах и др. Очаг кровоизлияния обычно располагается в сером веществе одного или ряда смежных сегментов (рис. 13.29).

Клиническая картина и диагностика. Клиническая картина зависит от локализации гематомы. Признаки поражения спинного мозга возникают остро в момент травмы или после физического перенапряжения (подъем тяжести, натуживание). Появляются периферические парезы соответствующих мышечных групп и сегментарная

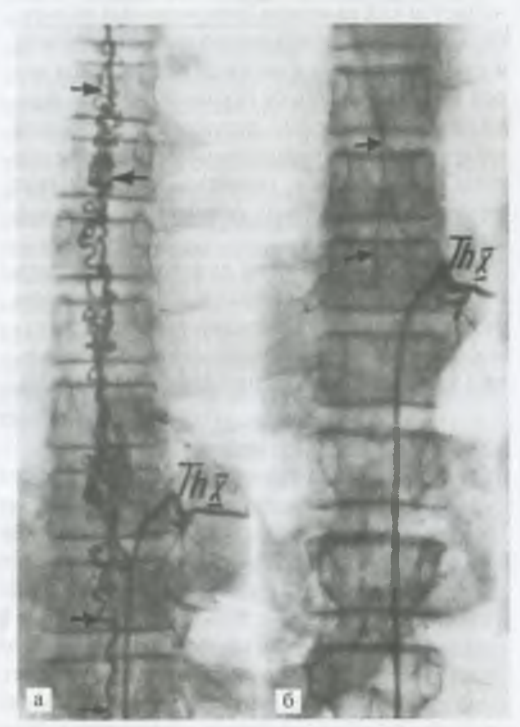


Рис. 13.30. Селективные спинальные ангиограммы. На уровне Th_{III}–Th_{XII} выявляется артериовенозная мальформация вентролатеральной локализации. Радикуло-медуллярная артерия отходит от 10-й межреберной артерии и кровоснабжает распространенную артериовенозную мальформацию с оттоком крови вверх и вниз по передней спинальной вене (а) (указано стрелками). После эмболизации на селективной ангиограмме контрастируются нормальная большая радикуло-медуллярная артерия Адамкевича и ее восходящая ветвь (б).

диссоциированная анестезия. Может нарушаться функция тазовых органов. При гематомиелии в области шейных сегментов к периферическому парезу рук и центральному ног может присоединиться нарушение функции дыхания (парез мышц диафрагмы), что утяжеляет течение болезни. Наличие артериальной мальформации в позвоночном канале можно выявить при сдавлении брюшной аорты на уровне пупка. При этом резко повышается АД выше уровня компрессии аорты, кровь устремляется по коллатералям в позвоночный канал, имеющаяся артериальная мальформация резко увеличивается в размерах и вызывает раздражение прилежащего корешка или рецепторов эпидуральной клетчатки, что сопровождается интенсивной болью (см. рис. 13.30). Нами этот феномен обозначается как ***симптом артериального толчка***. При наличии артериовенозной аневризмы в случае сдавления нижней полой вены через брюшную стенку (кулаком врача) возникают неприятные ощущения в нижних конечностях (проводниковые парестезии типа покалывания, онемения и т.п.). Этот феномен мы назвали ***симптомом венозного толчка***.

Гематомиелию надо дифференцировать с ишемией спинного мозга, что при остром развитии инсульта нередко вызывает трудности. Помогает в диагностике обнаружение крови в цереброспинальной жидкости. В отдельных случаях встречается спинальная субарахноидальная геморрагия, которая вначале проявляется корешковыми болями и спинномозговыми расстройствами. Вскоре присоединяются общемозговые менингеальные симптомы — головная боль, тошнота, ригидность шейных мышц.

Лечение. Назначают постельный режим на 5–6 нед. Через 2–3 дня от начала заболевания приступают к введению прозерина, галантамина, нивалина, дибазола, а спустя неделю — ноотропных препаратов, кортексина, проводят ЛФК. Постоянно следят за состоянием мочевого пузыря, осуществляют профилактику пролежней. Проведение селективной спинальной ангиографии и обнаружение сосудистой мальформации позволяет уточнить возможность оперативного лечения (микроэмболизация, клипирование и т.д.).

Профилактика острых нарушений спинального кровообращения заключается в устранении наиболее частых этиологических факторов, таких как остеохондроз позвоночника, атеросклероз, васкулиты, травмы позвоночника и др. Больные с преходящими нарушениями спинального кровообращения подлежат диспансерному наблюдению и своевременному лечению основного заболевания. Этих пациентов надо адекватно трудоустраивать, исключить физические нагрузки и длительную ходьбу.

Глава 14. ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Выделяют две группы инфекционных поражений нервной системы: ***первичные нейроинфекции***, когда в клинике и патоморфологической картине болезни доминируют неврологические проявления, и ***вторичные инфекционные поражения нервной системы***, как осложнения общего инфекционного заболевания или местного инфекционного процесса (например, при гриппе, кори, сифилисе, туберкулезе и др.).

В зависимости от преимущественного поражения различных структур нервной системы выделяют следующие синдромы ее инфекционного поражения: менингиты, энцефалиты, миелиты, радикулиты, плекситы, мононевриты, мультиневриты, полиневриты и их сочетания.

МЕНИНГИТЫ

Менингит – воспаление оболочек головного и спинного мозга. Воспаление твердой мозговой оболочки обозначают *пахименингитом*, а воспаление мягкой и паутинной мозговых оболочек – *лептоменингитом*.

В клинике наиболее часто встречается воспаление мягких мозговых оболочек и при этом используют термин «менингит». Его возбудителями могут быть различные патогенные микроорганизмы: вирусы, бактерии, простейшие.

Классификация. По характеру воспалительного процесса в оболочках и изменений в цереброспинальной жидкости различают серозный и гнойный менингиты. При серозных менингитах в цереброспинальной жидкости преобладают лимфоциты, при гнойных – нейтрофилы. По патогенезу менингиты разделяют на первичные и вторичные. Первичный менингит развивается без предшествующей общей инфекции или инфекционного заболевания какого-либо органа, а вторичный – является осложнением инфекционного заболевания (общего или локального). По распространенности процесса в оболочках мозга выделяют генерализованные и ограниченные менингиты (например, на основании головного мозга – базальные менингиты, на выпуклой поверхности больших полушарий головного мозга – конвекситальные менингиты). В зависимости от темпа начала и течения заболевания выделяют: молниеносные, острые (вялотекущие) менингиты, подострые и хронические; а по степени выраженности клинической картины – легкую, средней тяжести, тяжелую и крайне тяжелую формы. По этиологии различают бактериальные (менинго-, пневмо-, стафилококковый, туберкулезный и др.), вирусные (острый лимфоцитарный хориоменингит, вызванный энтеровирусами Коксаки и ЕСНО, эпидемического паротита и др.), грибковые (кандидозный, торулезный и др.) и протозойные менингиты (токсоплазмоз, малярия и др.).

Патогенез. Существует несколько путей инфицирования мозговых оболочек: 1) гематогенный, лимфогенный, периневральный, чрезплацентарный; 2) контактный – распространение возбудителей на мозговые оболочки при существующей гнойной инфекции околоносовых пазух (синусогенный менингит), среднего уха или сосцевидного отростка (отогенный менингит), верхней челюсти при патологии зубов (одонтогенный менингит), глазного яблока и др.; 3) при открытой черепно-мозговой и позвоночно-спинномозговой травмах, при переломах и трещинах основания черепа, сопровождающихся ликвореей. Менингит может быть основным или единственным проявлением бактериемии. Входными воротами возбудителей инфекции при менингите являются слизистая оболочка носоглотки (с возникновением назофаринги-

та, ангины), бронхов (при бронхите), желудочно-кишечного тракта с расстройствами его функции и последующим гематогенным или лимфогенным распространением возбудителя до мозговых оболочек. К патогенетическим механизмам клинических проявлений менингита относятся воспаление и отек мозговых оболочек, а также прилегающей ткани мозга, расстройства микроциркуляции в оболочечных и мозговых сосудах, гиперсекреция цереброспинальной жидкости и замедление ее резорбции, что приводит к развитию водянки мозга и повышению внутричерепного давления. Раздражение чувствительных рецепторов оболочек мозга и прободающих оболочки корешков черепных и спинномозговых нервов также имеют свои особенности клинических проявлений.

Патоморфология. Патологические изменения при остром гнойном менингите не зависят от возбудителя. При проникновении микроорганизма в мозговые оболочки через ток крови или лимфы их воспаление быстро и диффузно распространяется на все субарахноидальное пространство головного и спинного мозга. Например, при пневмококковом менингите субарахноидальное пространство заполняется зелено-желтым гнойным экссудатом. При локальной зоне инфекции гнойное воспаление может быть более ограниченным. Наблюдается отек оболочек и вещества мозга. Корковые вены переполнены кровью. Мозговые извилины иногда уплощаются вследствие внутренней гидроцефалии. Микроскопически в мягких мозговых оболочках выявляется воспалительная инфильтрация, в ранних стадиях состоящая из полинуклеаров, а затем также обнаруживаются лимфоциты и плазматические клетки. Внутренняя гидроцефалия наиболее часто обусловлена воспалительной адгезией мозжечково-мозговой цистерны, что препятствует току цереброспинальной жидкости. При серозных вирусных менингитах имеется отек оболочек и вещества мозга, расширение ликворных пространств.

Клиническая картина и диагностика. Симптомы всех форм острых менингитов весьма сходные независимо от этиологии. Диагноз менингита устанавливают на основании сочетания трех синдромов: 1) общеинфекционного; 2) оболочечного (менингеального) и 3) воспалительных изменений цереброспинальной жидкости. Наличие одного из них не позволяет достоверно диагностировать менингит. Например, оболочечные симптомы могут быть обусловлены раздражением оболочек без их воспаления (менингизм). Увеличение количества клеток в цереброспинальной жидкости может быть связано с реакцией оболочек на опухоль или излившуюся кровь. Диагноз уточняют на основании визуального исследования цереброспинальной жидкости, а также бактериологических, вирусологических и других методов диагностики инфекционных заболеваний с учетом эпидемиологической обстановки и особенностей клинической картины.

Из общеинфекционных симптомов характерны озноб, жар, обычно повышение температуры, воспалительные изменения в периферической крови (лейкоцитоз, увеличение СОЭ и др.), иногда кожные высыпания. Частота сердечных сокращений в ранней стадии может быть замедлена, однако по мере прогрессирования болезни появляется тахикардия. Дыхание учащается, нарушается его ритм.

К менингеальному синдрому относятся головная боль, тошнота, рвота, общая гиперестезия кожи, светобоязнь, менингеальная поза, ригидность шейных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, скуловой симптом Бехтерева и др. Начальным симптомом является головная боль, которая нарастает в своей интенсивности. Она вызвана раздражением болевых рецепторов мозговых оболочек и их сосудов вследствие воспалительного процесса, действия токсина и раздражения барорецепторов в результате повышения внутричерепного давления. Головная боль интенсивная и имеет распирающий, разрывающий характер. Она может быть диффузной или локализоваться больше в лобной и затылочной областях, иррадиировать в шею и вдоль позвоночника, иногда распространяется и на конечности. Уже в ранней стадии могут наблюдаться тошнота и рвота, не связанные с приемом пищи, возникающие на фоне усиления головной боли. У детей часто, и реже у взрослых, развиваются судороги. Возможны психомоторное возбуждение, бред и галлюцинации, однако при прогрессировании заболевания

развивается сонливость и сопор, которые затем могут перейти в кому.

Менингеальные симптомы проявляются рефлекторным напряжением мышц вследствие раздражения мозговых оболочек. Наиболее часто выявляются ригидность мышц затылка и симптом Кернига. При тяжелом течении менингита голова запрокинута кзади, живот втянут, передняя брюшная стенка напряжена, ноги приведены к животу, обнаруживается опистотонус (менингеальная поза больного). Нередко наблюдаются тризм, скуловой симптом Бехтерева (локальная болезненность при поколачивании по скуловой дуге), болезненность глазных яблок при надавливании и движениях глазами, гиперестезия кожи, повышенная чувствительность к шуму, громкому разговору, запахам, симптом Брудзинского (верхний и нижний). Больные предпочитают неподвижно лежать с закрытыми глазами в затемненной комнате.

У грудных детей наблюдаются напряжение и выпячивание родничка, симптом «подвешивания» Лесажа.

На глазном дне могут выявляться венозная гиперемия, отек диска зрительного нерва. При тяжелом течении заболевания зрачки обычно расширены, иногда отмечаются косоглазие и диплопия. Затруднения глотания, парезы и параличи конечностей с мышечной гипотонией, знаком Бабинского, дискоординация движений и тремор указывают на поражение не только оболочек, но и вещества мозга, что наблюдается в конечной стадии болезни. Контроль над сфинктерами тазовых органов нарушается поздно, однако выраженные психические расстройства могут способствовать развитию задержки или недержания мочи.

Люмбальную пункцию следует выполнять всем больным с признаками раздражения мозговых оболочек. При менингитах ликворное давление чаще повышено. Низкое давление бывает при обструкции ликворных путей обычно в области основания черепа. Развивающийся рубцово-спаечный процесс в субарахноидальном пространстве может вызвать частичный или полный его блок. При визуальной оценке ликвор может быть прозрачным или слегка опалесцирующим (при серозных менингитах) или мутным и желтовато-зеленым (при гнойных менингитах). Определяются увеличение количества клеток (плеоцитоз) и изменение их состава: при гнойных менингитах — нейтрофилы, при серозных — лимфоциты. Содержание белка в норме или слегка увеличено. Для идентификации микроорганизмов используются окраски по Граму, по Цилю—Нильсену или флюоресцирующая окраска (при подозрении на туберкулезный менингит), иммунологические методы, а также тесты, позволяющие отличить бактериальные менингиты от вирусных (полимеразно-цепная реакция и т.п.).

Менингиты бактериального происхождения обычно характеризуются острым началом, выраженными менингеальными симптомами и клеточной реакцией в ликворе с преобладанием полинуклеаров. Важным исключением является туберкулезный менингит, который развивается более постепенно и характеризуется мононуклеарным плеоцитозом. Уровень сахара при большинстве бактериальных менингитов снижен, а белка — умеренно повышен. Другие формы менингитов, вызванные вирусами, спирохетами, риккетсиями, грибами и простейшими, менее ярки по своим проявлениям, чем острые бактериальные менингиты. Клинические их признаки вариабельны, в цереброспинальной жидкости цитоз чаще мононуклеарный, уровень сахара снижен не так резко.

В старческом возрасте менингиты обычно протекают атипично: головные боли незначительны или отсутствуют, симптомов Кернига и Брудзинского может не быть; часто наблюдаются дрожание конечностей и головы, психомоторное возбуждение или апатия, сонливость.

К раздражению мягкой мозговой оболочки могут приводить различные заболевания, имеющие хроническое течение, например леченый туберкулезный менингит, сифилис, токсоплазмоз, лептоспироз, бруцеллез, лимфогранулематоз, саркоматоз, карциноматоз мягкой мозговой оболочки, саркоидоз. Клинические проявления при этом весьма схожи.

Гнойные менингиты

Эпидемический цереброспинальный менингит (менингококковая инфекция)

В мире регистрируются 3–10 случаев менингококкового менингита на 100 000 населения.

Этиология и патогенез. Вызывается грамотрицательным диплококком – менингококком Вейксельбаума. Заболевание передается капельным и контактным путем через предметы, бывшие в употреблении у больного. Входными воротами является слизистая оболочка зева и носоглотки. Менингококки проникают в нервную систему гематогенным путем. Источником инфекции служат не только больные, но и здоровые кокконосители. Наиболее часто заболевают менингитом зимой и весной. Спорадические заболевания наблюдаются в любое время года.

Патоморфология. Гнойное воспаление мягкой мозговой оболочки, расширены сосуды оболочек, по ходу вен – скопление гноя. Вещество мозга отечное, полнокровное. Наблюдаются токсические, дегенеративные и сосудисто-воспалительные изменения в коре полушарий большого мозга с очагами размягчения, множественные микроабсцессы.

Клиническая картина. Инкубационный период – 1–5 дней. Заболевание развивается остро: сильный озноб, температура тела повышается до 39–40°С. Появляется и быстро нарастает интенсивная головная боль с тошнотой или многократной рвотой. Возможны бред, психомоторное возбуждение, судороги, нарушения сознания. В первые часы выявляются оболочечные симптомы (ригидность мышц затылка, симптом Кернига), нарастающие к 2–3-му дню болезни. Глубокие рефлексы оживлены, брюшные – снижены. При тяжелом течении возможны поражения черепных нервов, особенно III и VI пар (птоз, анизокория, косоглазие, диплопия), реже – VII и VIII пар. На 2–5-й день болезни часто появляются герпетические высыпания на губах. Иногда возникают также различные кожные высыпания (чаще у детей) геморрагического характера, что свидетельствует о менингококцемии. Цереброспинальная жидкость мутная, гнойная, вытекает под повышенным давлением. Обнаруживаются нейтрофильный плеоцитоз (до нескольких десятков тысяч клеток в 1 мкл), повышенное содержание белка (до 1–16 г/л), пониженный уровень сахара и хлоридов. В мазках осадка ликвора после окраски по Граму обнаруживают менингококк. Его можно также выделить из слизи, взятой с глотки. В крови – лейкоцитоз (до $30 \cdot 10^9$/л) и увеличение СОЭ.

По выраженности клинической симптоматики выделяют легкую, средней тяжести и тяжелую формы менингококкового менингита. Наряду с поражением оболочек мозга в процесс вовлекается и мозговое вещество, что клинически проявляется уже с первых дней болезни нарушением сознания, судорогами, парезами при слабой выраженности менингеального синдрома. Возможны зрительные и слуховые галлюцинации, а в дальнейшем – расстройства памяти и поведения. Наблюдаются гиперкинезы, повышения мышечного тонуса, расстройства сна, атаксии, нистагм и другие симптомы поражения мозгового ствола. В таких случаях диагностируется менингоэнцефалит, отличающийся тяжелым течением и плохим прогнозом, особенно при появлении признаков развития эпендиматита (вентрикулита). Для эпендиматита характерна своеобразная поза, при которой развиваются разгибательные контрактуры ног и сгибательные – рук, судороги типа горметонии, отек дисков зрительных нервов, нарастание количества белка в ликворе и ксантохромное его окрашивание.

К ранним осложнениям менингококкового менингита относятся острый отек мозга со вторичным стволовым синдромом и острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса–Фридериксена). Острый отек головного мозга может возникнуть при молниеносном течении либо на 2–3-й день болезни. Основные признаки: нарушение сознания, рвота, двигательное беспокойство, судороги, дыхательные и сердечно-сосудистые расстройства, повышение артериального и ликворного давления.

Течение. Различают молниеносный, острый, абортивный и рецидивирующий варианты течения менингококкового менингита. Острое и молниеносное течение наиболее часто наблюдаются у детей и в молодом возрасте. Рецидивирующее течение встречается редко.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностика основывается на клинических данных (острое начало, общеинфекционные, общемозговые симптомы, менингеальный синдром, геморрагическая сыпь), результатах исследования цереброспинальной жидкости, включая бактериоскопию с обнаружением менингококка и выделением его на питательных средах.

Дифференциальный диагноз проводят с другими этиологическими формами менингита, менингизмом при общих инфекциях и субарахноидальным кровоизлиянием.

Прогноз при своевременном лечении в большинстве случаев благоприятный. В резидуальной фазе болезни отмечаются астенический синдром, головная боль из-за ликвородинамических нарушений, у детей возможны задержка психического развития, легкие очаговые неврологические расстройства, пароксизмальные нарушения сознания. Тяжелые последствия в виде гидроцефалии, деменции, амавроза стали редкостью.

Профилактика. Изоляция заболевшего, дезинфекция помещения, в котором находился больной. Контактировавших с больным обследуют на кокконосительство и за ними устанавливают медицинское наблюдение в течение 10 дней.

Вторичные гнойные менингиты

Этиология и патогенез. Основные возбудители у новорожденных и детей – стрептококки группы В или D, *Escherichia coli, Listeria monocitogenes, Haemophilus influenzae*; у взрослых – пневмококки, стафилококки и др. Факторами риска являются иммунодефицитные состояния, черепно-мозговая травма, оперативные вмешательства на голове и шее. Микроорганизмы могут проникать непосредственно в нервную систему через раневое или операционное отверстие (контактно). В большинстве случаев входными воротами является слизистая оболочка зева и носоглотки. Генерализация инфекции происходит гематогенным, лимфогенным или периневральным путем.

Клиническая картина. Инкубационный период – от 2 до 12 сут. Затем в течение 1–3 дней развивается острый назофарингит с высокой температурой (до 40–40,5°С), озноб, интенсивная головная боль, которая постепенно усиливается и сопровождается тошнотой и рвотой. Патогномоничные признаки менингита развиваются через 12–24 ч. Выражены боль и ригидность мышц шеи. Появляются симптомы Кернига и Брудзинского, фотофобия и общая гиперестезия. Иногда отмечаются страбизм, птоз, неравномерность зрачков, изменения психики. В ряде случаев больной возбудим, беспокоен, сон нарушен, он отказывается от еды и питья. Иногда психические расстройства более грубые: спутанность сознания, галлюцинации и резкая гиперактивность или развиваются сопор, кома.

При септицемии и вовлечении в процесс не только оболочек мозга, но и вещества ЦНС, ее корешков появляются расстройства функции черепных нервов, гидроцефалия (у маленьких детей она сопровождается явным увеличением головы и расхождением краниальных швов), парезы конечностей, афазии, зрительная агнозия и др. Такие симптомы могут развиться в любой стадии заболевания, даже после видимого выздоровления.

Лечение при гнойных менингитах должно быть быстрым и четким. В большинстве случаев больного следует госпитализировать. Назначают специфическую и симптоматическую терапию. Уход за больным такой же, как и при других острых инфекциях. Антибиотики начинают немедленно после люмбальной пункции и забора материала для бактериологического исследования и определения чувствительности микрофлоры.

Детям назначают ампициллин по 300–400 мг/кг/сут. и цефалоспорин III поколения (цефатаксим 200 мг/кг/сут. каждые 4–6 часов или цефтриаксон по 100 мг/кг/сут. каждые 12–24 часа). Курс лечения – 2–3 нед.

Взрослым сочетают пенициллин G (бензилпенициллина натриевая соль) 18–24 млн ЕД/сут. каждые 4–6 часов или ампициллина 12–18 г/сут. каждые 4–6 часов или цефтриаксона 4 г/сут. каждые 12 часов. Курс лечения – 10 дней.

При менингитах колибациллярной этиологии назначают морфоциклин, левомицетина гемисукцинат (хлорамфеникол), канамицин. При инфицировании синегнойной палочкой применяют полимиксин-М. В случаях инфлюэнц-менингита препаратом выбора является левомицетина гемисукцинат (хлорамфеникол). При стафилококковых менингитах эндолюмбально вводят цепорин (цефалоридин), олеандомицин, олеморфоциклин.

Известна высокая эффективность сульфаниламидов пролонгированного действия (сульфамонометоксин, сульфапиридазин, сульфадиметоксин). Эти препараты назначают внутрь по схеме: в 1-е сутки

по 2 г 2 раза, в последующие дни – по 2 г 1 раз в сут. Однако они могут применяться только при отсутствии нарушений сознания и рвоты.

Внутримышечное введение пенициллина при молниеносных и тяжелых формах гнойных менингитов должно быть дополнено внутривенными введениями антибиотиков. Внутримышечные введения неэффективны в острой стадии инфекционно-токсического шока, при низком АД и замедлении кровотока. В этих случаях необходимы внутривенные вливания антибиотика для создания условий максимальной его диффузии в пораженные ткани.

Старт-терапией гнойного менингита неустановленной этиологии является внутримышечное введение антибиотиков группы аминогликозидов (канамицин, гентамицин) в дозе от 2 до 4 мг/кг или в суточной дозе 0,5 мг/кг либо ампициллина в сочетании с канамицином. Показано применение пенициллина вместе с антибиотиками-синергистами бактерицидного действия (гентамицин и канамицин).

Если больной беспокоен или наблюдается бессонница, следует назначить транквилизаторы. При головной боли применяют анальгетики. Сибазон, реланиум следует использовать для предупреждения судорог, которые при менингитах редко наблюдаются у взрослых, но часто встречаются у детей.

Применение кортикостероидов показано при тяжелых формах менингита в дозе 0,5–1 мг/кг. Важно следить за адекватным водным балансом, функциями кишечника и мочевого пузыря, предотвращать образование пролежней. Гипонатриемия может предрасполагать как к судорогам, так и к снижению реакции на лечение.

В тех случаях, когда гнойный менингит развивается вследствие перехода процесса из близлежащего гнойного очага, необходимо хирургическое вмешательство.

Лечение последствий гнойного менингита предусматривает устранение судорог, восстановительные мероприятия и хирургическое вмешательство при гидроцефалии, субдуральных гематомах. Повышенное внутричерепное давление наблюдается почти во всех случаях гнойного менингита. Оно представляет собой ранний симптом и уменьшается при адекватной терапии. Важный фактор снижения внутричерепного давления – обеспечение проходимости дыхательных путей. Необходимы правильное положение больного и частое отсасывание слизи и мокроты из дыхательных путей у находящихся в тяжелом состоянии. Трахеостомию не следует откладывать в надежде на то, что антимикробная терапия уменьшит дыхательные расстройства. Мониторирование газов крови дает раннюю информацию о кислородном голодании, что обеспечивает необходимое лечение. Больным, находящимся в состоянии глубокой комы, надо вставлять назогастральный зонд.

При гиповолемии необходимо капельное внутривенное введение изотонических глюкозосолевых растворов (хлорид натрия, 5% раствор глюкозы, раствор Рингера). Для коррекции КОС, с целью борьбы с ацидозом внутривенно вводят 4–5% раствор гидрокарбоната натрия (до 800 мл). С целью дезинтоксикации внутривенно капельно вводят плазмозамещающие растворы, связывающие токсины, циркулирующие в крови. Гемодез подогревают до 35°С и вводят 300–500 мл со скоростью 40–80 капель в 1 мин (на одно введение 250–500 мл), реополиглюкин – до 1000 мл. Такую инфузионно-дезинтоксикационную терапию необходимо проводить в сочетании с форсированием диуреза. Следует вводить не менее 3 г хлорида калия в сут. (в капельницу добавляют 100 мл 3% раствора хлорида калия, 400 мл 10% раствора глюкозы и 15 ЕД инсулина).

Для купирования судорог и психомоторного возбуждения применяют внутривенное введение седуксена (4–6 мл 0,5% раствора), внутримышечное введение литических смесей (2 мл 2,5% раствора аминазина, 1 мл 1% раствора промедола, 1 мл 1% раствора димедрола) до 3–4 раз в сут.

При инфекционно-токсическом шоке с явлениями острой надпочечниковой недостаточности проводят внутривенное вливание жидкостей (смесь изотонического раствора хлорида натрия с 10% раствором глюкозы, полиглюкин, плазма крови). В первую порцию жидкости (500–1000 мл) добавляют 125–500 мг гидрокортизона или 30–50 мг преднизолона, или 5–10 мг кортина, а также 500–1000 мг аскорбиновой кислоты, кордиамин, строфантин.

После того как минует острая фаза менингита, показаны поливитамины, рассасывающие (лидаза, алоэ), ноотропные, нейропротекторные препараты, включая кортексин, глиатилин и др. Такое лечение назначают и при наличии астенического синдрома.

Прогноз. Смертность от менингита в последние десятилетия значительно снизилась и составляет около 14%, многие больные остаются нетрудоспособными, поскольку диагностика и лечение запаздывают. Летальный исход чаще наступает при пневмококковой инфекции. Поэтому необходимы своевременная диагностика со срочной люмбальной пункцией и интенсивная терапия. В определении прогноза важны следующие факторы: вариант микроорганизма, возраст (неонатальный и пожилой возраст), время года, выраженность заболевания к моменту госпитализации, наличие предрасполагающих и сопутствующих заболеваний. При менингококковом, пневмококковом и инфлюэнц-менингите можно воспользоваться также определением антигена в сыворотке и цереброспинальной жидкости. Антиген обычно исчезает из нее в сроки от 24 до 48 ч; более длительная персистенция антигена указывает на плохой прогноз.

Серозные менингиты

Серозные менингиты характеризуются серозными воспалительными изменениями в мозговых оболочках. По этиологии различают вирусные, бактериальные (туберкулезный, сифилитический и др.) и грибковые менингиты.

Вирусные менингиты

Острый серозный менингит вызывается различными вирусами. Наиболее часто (70–80% всех случаев) возбудителями серозных менингитов являются вирусы ЕСНО (энтеровирусы) и эпидемического паротита. Известны также острый лимфоцитарный хориоменингит, гриппозные, парагриппозные, аденовирусные, герпетические менингиты и др. В клинической картине заболевания в большей или меньшей степени выражены менингеальные симптомы и лихорадка, которые нередко сочетаются с явлениями генерализованного поражения других органов. При вирусных менингитах возможно двухфазное течение заболевания. В неврологическом статусе наряду с менингеальными явлениями могут быть признаки поражения центральной и периферической нервной системы. В цереброспинальной жидкости обнаруживают лимфоциты; часто этому предшествует появление полиморфно-ядерных клеток. При хронических формах в жидкости часто определяется повышенный уровень белка. Возбудитель инфекционного серозного менингита выявляется при вирусологическом и серологическом исследовании.

Острый лимфоцитарный хориоменингит

Этиология. Возбудитель – фильтрующийся вирус, выделенный Армстронгом и Лилли в 1934 г. Основной резервуар вируса – серые домовые мыши, выделяющие возбудитель с носовой слизью, мочой и калом. Заражение человека происходит вследствие употребления пищевых продуктов, загрязненных мышами. Заболевание чаще бывает спорадическим, но возможны и эпидемические вспышки.

Клиническая картина. Инкубационный период – от 6 до 13 дней. Возможен продромальный период (разбитость, слабость, катаральное воспаление верхних дыхательных путей), после которого температура тела внезапно повышается до 39–40°C и в течение нескольких часов развивается выраженный оболочечный синдром с сильной головной болью, повторной рвотой и нередко помрачением сознания. Характерна висцеральная или гриппоподобная фаза инфекции, предшествующая развитию менингита. Температурная кривая двухволновая; начало второй волны совпадает с появлением менингеальных симптомов.

Иногда обнаруживаются застойные изменения на глазном дне. В первые дни болезни могут наблюдаться преходящие парезы глазных и мимических мышц. Цереброспинальная жидкость прозрачная, давление значительно повышено, плеоцитоз в пределах нескольких сотен клеток в 1 мкл, обычно смешанный (преобладают лимфоциты), в дальнейшем лимфоцитарный. Содержание белка, сахара и хлоридов в ликворе в пределах нормы.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Этиологическая диагностика осуществляется

путем выделения вируса, а также с помощью реакции нейтрализации и РСК.

Дифференциальный диагноз проводят с туберкулезным менингитом, а также с другими острыми менингитами, вызванными вирусами гриппа, паротита, клещевого энцефалита, полиомиелита, Коксаки, ЕСНО, герпеса. В основе дифференциальной диагностики лежат клинические данные, эпидемиологические сведения и методы вирусологических исследований (иммунофлюоресценция, ПЦР и др.).

Лечение. Специфическая терапия вирусных нейроинфекций направлена непосредственно на вирион, находящийся в стадии активного размножения и лишенный защитной оболочки. Используются ферменты, расщепляющие нуклеиновую кислоту вируса и тормозящие его дальнейшую репликацию. Нуклеазы-ферменты назначают с учетом структуры вирусов. Рибонуклеазу применяют для лечения заболеваний, вызываемых РНК-содержащими вирусами (вирусы эпидемического паротита, энтеровирусы, вирусы гриппа и парагриппа, клещевого энцефалита). Дезоксирибонуклеаза показана при заболеваниях, вызываемых ДНК-содержащими вирусами (вирус герпеса простого, варицелла-зостер, аденовирусы). Поскольку нуклеазы-ферменты являются слабыми антигенами-аллергенами, лечение проводят на фоне применения десенсибилизирующих препаратов: за 30 мин до инъекции нуклеаз вводят димедрол, пипольфен, супрастин, хлорид кальция. Нуклеазы дозируют в зависимости от массы тела (из расчета 0,5 мг на 1 кг), возраста больного и тяжести заболевания. Взрослым больным вводят внутримышечно 180 мг/сут. (по 30 мг 6 раз) до нормализации температуры и далее еще в течение 2 дней. Продолжительность курса 10–14 дней. Улучшают состояние больных повторные люмбальные пункции и препараты, уменьшающие отек мозга и оболочек. Назначают симптоматические средства (анальгетики, седативные и снотворные препараты), витамины, иммуностимуляторы, общеукрепляющие средства.

Профилактика. Противоэпидемические мероприятия проводят в соответствии с особенностями этиологии и эпидемиологии менингита. При возникновении острого лимфоцитарного хориоменингита основное внимание уделяют борьбе с грызунами в жилых и служебных помещениях, при других этиологических формах – предупреждению заболеваний с учетом кишечных и капельных инфекций.

Туберкулезный менингит

Туберкулезный менингит встречается чаще у детей и подростков, чем у взрослых. Он всегда является вторичным, развивается как осложнение туберкулеза другого органа (легких, бронхиальных или мезентериальных лимфатических желез), с последующей гематогенной диссеминацией и поражением мозговых оболочек.

Патоморфология. В острых случаях туберкулезного менингита головной мозг обычно бледен и извилины несколько уплощены. В начале болезни поражаются оболочки преимущественно основания мозга, эпендима III и IV желудочков и сосудистые сплетения. Наблюдаются как экссудативные, так и пролиферативные изменения.

Экссудат покрывает мягкие мозговые оболочки обычно в основании черепа. В оболочках видны милиарные бугорки. Наиболее явные они вдоль сосудов, особенно по ходу средней мозговой артерии. Микроскопически эти бугорки состоят из скоплений круглых клеток, в основном мононуклеаров, в центре часто имеется казеоз. Гигантские клетки встречаются редко. В веществе головного мозга имеется небольшая воспалительная реакция, выражена токсическая дегенерация нейронов. При лечении антибиотиками базальный экссудат становится плотным, а в проходящих через него крупных артериях может развиться артериит с последующим формированием инфаркта мозга. Рубцово-спаечный процесс вызывает гидроцефалию или блок спинального субарахноидального пространства.

Клиническая картина и течение. Начало заболевания подострое, часто имеется продромальный период с повышенной утомляемостью, слабостью, головной болью, анорексией, потливостью, изменением характера, особенно у детей – в виде обидчивости, плаксивости, снижения психической активности, сонливости. Температура тела субфебрильная. На фоне головной боли нередко возникает беспричинная рвота

Продромальный период продолжается 2–3 нед. Затем постепенно появляются слабо выраженные оболочечные симптомы (ригидность шейных мышц, симптом Кернига и др.). Иногда больные предъявляют жалобы на неясность зрения или его снижение. Рано появляются признаки поражения III и VI пар черепных нервов (незначительное двоение, небольшой птоз верхних век, косоглазие). В поздние сроки, если заболевание не распознано и не начато специфическое лечение, могут присоединяться парезы конечностей, афазия и другие симптомы очагового поражения головного мозга.

Наиболее типично подострое течение заболевания. При этом переход от продромальных явлений к периоду появления оболочечных симптомов осуществляется постепенно. Острое начало встречается реже (обычно у детей раннего возраста и подростков). Хроническое течение возможно у больных, ранее лечившихся специфическими препаратами по поводу туберкулеза внутренних органов.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз устанавливают на основании анамнеза (контакт с больными туберкулезом), данных о наличии туберкулеза внутренних органов и развитии неврологических симптомов. Решающим является исследование цереброспинальной жидкости. Давление ликвора повышено. Жидкость прозрачная или слегка опалесцирующая. Лимфоцитарный плеоцитоз до $600-800 \cdot 10^6$/л, повышено содержание белка до 2–3 г/л. Нередко в начале болезни в ликворе выявляется смешанный нейтрофильный и лимфоцитарный плеоцитоз. Характерно снижение содержания сахара в ликворе до 0,15–0,3 г/л и хлоридов до 5 г/л. При сохранении в пробирке извлеченной цереброспинальной жидкости в течение 12–24 ч в ней формируется нежная фибриновая паутинообразная сеточка (пленка), которая начинается от уровня жидкости и напоминает опрокинутую елку. В этой пленке при бактериоскопии часто обнаруживаются микобактерии туберкулеза. В крови определяются увеличенная СОЭ и лейкоцитоз.

Дифференциальной диагностике способствует детальное цитологическое исследование цереброспинальной жидкости. Если туберкулезный менингит заподозрен клинически, а лабораторные данные не подтверждают этого, необходимо все равно немедленно начать противотуберкулезное лечение.

Лечение. Используют различные сочетания противотуберкулезных средств.

Первый вариант: изониазид по 5–10 мг/кг, стрептомицин по 0,75–1 г в сутки в первые 2 мес. при постоянном контроле за токсическим действием на VIII пару черепных нервов, этамбутол по 15–30 мг/кг в сутки. При использовании этой триады выраженность интоксикации относительно невысока, но бактерицидное действие не всегда достаточное.

Второй вариант: для усиления бактерицидного действия изониазида вместе со стрептомицином и этамбутолом добавляют рифампицин по 600 мг 1 раз в день.

Третий вариант: в целях максимального усиления бактерицидного эффекта применяют пиразинамид в суточной дозе 20–35 мг/кг в сочетании с изониазидом и рифампицином. Однако при сочетании этих препаратов значительно возрастает риск гепатотоксического действия.

Используют также комбинацию препаратов: парааминосалициловая кислота (ПАСК) до 12 г в сутки (0,2 г на 1 кг массы тела) дробными дозами, через 20–30 мин после еды, запивая щелочными водами; стрептомицин и фтивазид в суточной дозе 40–50 мг/кг (по 0,5 г 3–4 раза в день).

В лечении решающее значение имеют первые 60 дней заболевания. В ранних стадиях заболевания (в течение 1–2 мес.) целесообразно применять внутрь кортикостероиды для предотвращения слипчивого пахименингита и связанных с ним осложнений. Лечение в стационаре должно быть длительным (около 6 мес.), сочетаться с общеукрепляющими мероприятиями, усиленным питанием и последующим пребыванием в специализированном санатории. Затем в течение нескольких месяцев больной должен продолжать принимать изониазид. Общая длительность лечения 12–18 мес.

Для профилактики нейропатий применяют пиридоксин (по 25–50 мг/сут.), ЭСПА-липон, мильгаму. Необходимо наблюдение за больными для предотвращения лекарственной интоксикации в форме поражения печени, периферических нейропатий, включая поражение зрительных нервов, а также профилактики осложнений

в виде рубцово-спаечного процесса* и открытой гидроцефалии.

Прогноз. До применения противотуберкулезных средств этот менингит заканчивался смертью на 20–25-й день заболевания. В настоящее время при своевременном и длительном лечении благоприятный исход наступает у 90–95% заболевших. При запоздалой диагностике (после 18–20-го дня болезни) прогноз плохой. Иногда возникают рецидивы и осложнения в виде эпилептических припадков, гидроцефалии, нейроэндокринных расстройств.

Трудоспособность. В остром периоде больные временно нетрудоспособны до 10 мес. При включении в трудовую деятельность рекомендуется предоставление работы с сокращенным рабочим днем и неполной нагрузкой. Через 2–3 года больные признаются ограниченно трудоспособными или у них полностью восстанавливается трудоспособность, однако им противопоказаны тяжелый физический труд, работа в горячих цехах.

ЭНЦЕФАЛИТЫ

Энцефалит – воспаление головного мозга. В настоящее время энцефалитом называют не только инфекционное, но и инфекционно-аллергическое, аллергическое и токсическое поражение головного мозга.

Классификация энцефалитов отражает этиологические факторы, связанные с ними, клинические проявления и особенности течения. Подавляющее большинство энцефалитов имеют вирусную природу (нейроинфекции). Реже энцефалит является осложнением общеинфекционного заболевания.

I. **Первичные энцефалиты** (самостоятельные заболевания).

А. ***Вирусные***

1. Арбовирусные, сезонные, трансмиссивные (клещевой весенне-летний, комариный японский, австралийский долины Муррея, американский Сент-Луис).
2. Вирусные без четкой сезонности (полисезонные):
   • энтеровирусные Коксаки и ЕСНО;
   • герпетический;
   • гриппозный;
   • при бешенстве.
3. Вызванные неизвестным вирусом:
   • эпидемический (Экономо).

Б. ***Микробные и риккетсиозные:***
   • при нейросифилисе;
   • при сыпном тифе.

II. **Вторичные энцефалиты**

1. ***Вирусные:***
   • при кори;
   • при ветряной оспе;
   • при краснухе.
2. ***Поствакцинальные:***
   • АКДС;
   • оспенная вакцина;
   • антирабическая вакцина.
3. ***Микробные и риккетсиозные:***
   • стафилококковый;
   • стрептококковый;
   • малярийный;
   • токсоплазмозный.

III. **Энцефалиты, вызванные медленными инфекциями** (демиелинизирующие):
   • подострые склерозирующие панэнцефалиты.

Для энцефалитов, вызванных нейротропными вирусами, свойственны эпидемичность, контагиозность, сезонность и климатогеографические особенности распространения. По излюбленной локализации патологического процесса выделяют энцефалиты с преимущественным поражением белого вещества – *лейкоэнцефалиты*

---

* При длительном воспалении любой этиологии мягких мозговых оболочек головного и спинного мозга или после тяжелой черепно-мозговой травмы с субарахноидальной геморрагией развиваются рубцово-спаечные изменения мягкой мозговой оболочки с включением и паутинной (арахноидальной) оболочки. В старой литературе это ошибочно обозначалось термином ***«арахноидит»***. Однако паутинная оболочка лишена сосудов, поэтому в ней не может протекать воспалительная реакция. По преимущественной локализации рубцово-спаечного процесса в мягкой мозговой оболочке различают его на выпуклой поверхности полушарий большого мозга (конвекситальный), основании мозга (базальный), в области перекреста зрительных нервов (оптико-хиазмальный), в мостомозжечковом углу и задней черепной ямке. По клиническому течению рубцово-спаечный процесс бывает подострым и хроническим. Патоморфологически в соединительнотканных спайках иногда формируются кисты с прозрачной или мутноватой жидкостью. Поэтому выделяют распространенный и ограниченный, слипчивый и кистозно-слипчивый ***лептопахименингит***. Клинические проявления: сочетание общемозговых расстройств вследствие внутричерепной гипертензии, реже – ликворной гипотонии (упорная головная боль, наиболее интенсивная в утренние часы, иногда сопровождается тошнотой и рвотой, снижение памяти, головокружение, раздражительность, диссомния), и симптомов, отражающих преимущественную локализацию оболочечного процесса (джексоновские эпилептические припадки, нарушения функций черепных нервов, включая зрительные нервы и их хиазму).

(группа подострых прогрессирующих лейкоэнцефалитов), энцефалиты с преобладанием поражения серого вещества – *полиоэнцефалиты* (эпидемический летаргический энцефалит); энцефалиты с диффузным поражением нервных клеток и проводящих путей головного мозга – *панэнцефалиты* (клещевой энцефалит, комариный, австралийский, американский). В зависимости от преимущественной локализации энцефалиты делят на стволовые, мозжечковые, мезэнцефальные, диэнцефальные. Часто наряду с веществом головного мозга поражаются и некоторые отделы спинного мозга – в таких случаях говорят об *энцефаломиелите*. Энцефалиты могут быть диффузными и очаговыми, по характеру экссудата – гнойными и негнойными.

Патогенез. Пути проникновения вируса в организм различны. Чаще наблюдается гематогенный путь распространения. При комарином и клещевом энцефалитах вирус, попадая при укусе в кровеносные сосуды, поступает с током крови в различные органы, в том числе и мозг. В головном мозге наиболее ранимыми оказываются структуры на дне III желудочка, подкорковые узлы, кора большого мозга, клеточные образования мозгового ствола и спинного мозга. Возможны также контактный, алиментарный, воздушно-капельный пути передачи инфекции от человека к человеку или от животного.

Тропизм вирусов к нервной ткани обеспечивается специфическими рецепторами структуры вируса. Взаимодействие вирус – клетка хозяина является сложным процессом, включающим многие патофизиологические механизмы. Клиническая картина заболевания, его тяжесть и особенности течения зависят от способности организма отвечать на воздействие инфекционного агента, а также от биологической природы вируса. Иммунный ответ зависит от многих факторов, в том числе от антигенных свойств вируса, генетически детерминированной силы иммунного ответа макроорганизма, его реактивности в данный момент. В последние годы открыт новый класс имунных клеток, не относящихся ни к Т-, ни к В-лимфоцитам. Эти клетки называются естественными киллерами, они играют существенную роль в противовирусном иммунитете, обеспечивая цитотоксическую функцию. Большое значение имеет интерферон природного происхождения, продуцируемый иммунными клетками. Интерферон является иммунорегулятором, а также одним из эффективных факторов неспецифической противовирусной защиты, блокирующих репликацию вируса. Патогенез энцефалитов определяется, кроме непосредственного разрушения нейронов вирусом, токсическим действием, а также неспецифическими изменениями: поражением сосудистой стенки с повышением ее проницаемости, развитием отека, ликвородинамических и сосудистых нарушений.

Патоморфология. Гистологические изменения при энцефалитах не имеют специфического характера и могут встречаться при различных заболеваниях нервной системы. Они развиваются как универсальная реакция мозга на повреждающий агент вне зависимости от его природы. Тем не менее ответ мозга, вызываемый патологическим агентом, может варьировать с преобладанием той или иной реакции, что зависит от особенностей повреждающего фактора и состояния иммунологической реактивности организма. Тканевые реакции при энцефалитах в острый период заболевания заключаются в явлениях резкого отека, геморрагий, пролиферации микроглии, иногда в виде узелков, дегенерации нейронов (тигролиз, атрофия, нейронофагия) и нервных волокон (демиелинизация, дегенерация, распад осевых цилиндров). Отмечается диффузная инфильтрация нервной ткани, особенно периваскулярных пространств, мононуклеарами, плазматическими клетками, полинуклеарами. Определяются изменения сосудистой стенки в виде пролиферативного эндартериита. В хронической стадии преобладают изменения дегенеративного характера, продуктивная глиальная реакция с образованием узелков или рубцов.

Клиническая картина. Симптомы энцефалита различны в зависимости от возбудителя, локализации патологического процесса, течения заболевания. Однако имеются общие характерные для энцефалита клинические симптомы.

Продромальный период свойственен всем инфекционным заболеваниям. Он продолжается от нескольких часов до нескольких дней и проявляется повышением

температуры (лихорадкой), симптомами раздражения верхних дыхательных путей или желудочно-кишечного тракта.

Характерны общемозговые симптомы: головная боль, обычно в области лба и орбит, рвота, светобоязнь, эпилептические припадки. Нарушения сознания от легких степеней (вялость, сонливость) до комы. Возможны психомоторное возбуждение и психосенсорные расстройства.

Развиваются очаговые симптомы поражения ЦНС. Они зависят от локализации патологического процесса и формы энцефалита, могут проявляться симптомами выпадения (парезы конечностей, афазия) и раздражения (эпилептические припадки).

Кроме типичной клинической картины энцефалита, часто встречаются бессимптомные, абортивные формы, реже – молниеносные. При асимптомных вариантах отсутствуют менингеальные симптомы, однако отмечаются умеренная головная боль и лихорадка неясного происхождения, нерезко выраженные преходящие эпизоды диплопии, головокружения, парестезий и т.п. Изменения цереброспинальной жидкости уточняют природу заболевания.

При абортивной форме неврологические признаки отсутствуют, заболевание проявляется симптомами острой респираторной или гастроинтестинальной инфекции. На фоне умеренной головной боли, небольшой температуры может появиться ригидность шейных мышц, что говорит о необходимости люмбальной пункции.

Молниеносная форма протекает от нескольких часов до нескольких дней и заканчивается летально. Заболевание начинается высокой температурой, интенсивной диффузной головной болью. Быстро наступает нарушение сознания, больные впадают в коматозное состояние. Выражена ригидность шейных мышц. Смерть наступает от бульбарных нарушений или вследствие острой сердечной недостаточности.

Диагностика. Наиболее важным и диагностически ценным является исследование цереброспинальной жидкости, в которой обнаруживают лимфоцитарный плеоцитоз (от 20 до 100 клеток в 1 мкл), умеренное увеличение белка. Ликвор вытекает под повышенным давлением. В крови отмечаются лейкоцитоз, увеличение СОЭ. На ЭЭГ выявляются диффузные неспецифические изменения, доминирует медленная активность (тета- и дельта-волны). При наличии эпилептических припадков регистрируется эпилептическая активность. Магнитно-резонансная томография выявляет локальные гиподенсные изменения головного мозга. Иногда наблюдается картина объемного процесса при геморрагических энцефалитах, особенно височной доли. На глазном дне нередко выявляются застойные диски зрительных нервов.

Этиологический диагноз основывается, кроме типичных клинических проявлений, на результатах бактериологических (вирусологических) и серологических исследований. Идентификация вируса может быть трудной, а иногда и невозможной. Вирус можно выделить из испражнений и других сред, однако наибольшее значение имеет выявление специфических антител с помощью серологических реакций: реакции нейтрализации (РН), реакции связывания комплемента (РСК), реакции торможения гемагглютинации (РТГА), полимеразной цепной реакции (ПЦР).

Первичные энцефалиты

Клещевой энцефалит (весенне-летний)

Вызывается фильтрующимся нейротропным вирусом клещевого энцефалита. Его клиническая картина впервые описана А.Г.Пановым. Вирус хорошо сохраняется при низких температурах и легко разрушается при нагревании свыше 70°С. Отечественными вирусологами Л.А.Зильбером, М.П.Чумаковым, А.К.Шубладзе и др. выделено большое количество штаммов вируса клещевого энцефалита (в иностранной литературе его обоснованно называют *русским энцефалитом*), изучены его свойства, установлены способы передачи человеку. Передатчиками вируса и резервуаром его в природе являются иксодовые клещи (*Ixodes persulcatus*). Относится к арбовирусным инфекциям (arboviruses – термин состоит из первых слогов английских слов **ar**tropodan **bor**ne **viruses**, что по-русски обозначает «вирусы, передаваемые членистоногими». К кровососущим членистоногим относятся клещи, комары, москиты, мокрецы).

Сезонность заболевания обусловлена биологией клещей, появляющихся в весен

не-летний период в больших количествах. Заболевание встречается во многих регионах: на Дальнем Востоке, в Сибири, на Урале, в Казахстане, Белоруссии, Прибалтике, Закарпатской, Ленинградской и Московской областях.

Вирус попадает в организм человека двумя путями: через укус клеща и алиментарно. Алиментарное заражение происходит при употреблении сырого молока, а также молочных продуктов, приготовленных из молока зараженных коров и коз. При укусе клеща вирус сразу попадает в кровь. Однако при обоих способах заражения вирус проникает в нервную систему гематогенно и по периневральным пространствам. Вирус обнаруживается в ткани мозга через 2–3 дня после укуса, а максимальная концентрация его отмечается уже к 4-му дню. В первые дни болезни вирус может быть выделен из крови и цереброспинальной жидкости. Инкубационный период при укусе клеща длится 8–20 дней, при алиментарном способе заражения – 4–7 дней. Длительность инкубационного периода и тяжесть течения заболевания зависят от количества и вирулентности вируса, а также от иммунореактивности организма человека. Многочисленные укусы клещей опаснее единичных. Течение и форма заболевания зависят, кроме того, от географических особенностей. Так, клещевой энцефалит на Дальнем Востоке, в Сибири и на Урале протекает значительно тяжелее, чем в западных областях России и странах Восточной Европы.

Патоморфология. При микроскопии мозга и оболочек обнаруживаются их гиперемия и отек, инфильтраты из моно- и полинуклеарных клеток, мезодермальная и глиозная реакции. Воспалительно-дегенеративные изменения нейронов локализуются преимущественно в передних рогах шейных сегментов спинного мозга, ядрах продолговатого мозга, моста мозга, коре большого мозга. Характерны деструктивные васкулиты с некротическими очажками и точечными геморрагиями. Для хронической стадии клещевого энцефалита типичны фиброзные изменения оболочек головного мозга с образованием спаек и арахноидальных кист, выраженная пролиферация глии. Самые тяжелые, необратимые поражения возникают в клетках передних рогов шейных сегментов спинного мозга.

Клиническая картина. При всех клинических формах заболевание начинается остро, с подъема температуры до 39–40°С и выше, озноба, сильной головной боли, повторной рвоты. Характерны ломящие боли в пояснице, икрах, мышечные и корешковые боли. Редко удается выявить продромальный период, во время которого больные жалуются на недомогание, общую слабость, умеренную головную боль.

В первые дни заболевания обычно отмечаются гиперемия кожных покровов, инъекция склер, возможны желудочно-кишечные расстройства (жидкий стул, боли в животе), реже боль в горле. Самая высокая температура отмечается на 2-е сутки заболевания и может оставаться высокой еще в течение 5–8 дней. Однако в большинстве случаев температурная кривая носит двугорбый характер, с интервалом 2–5 сут. между первым и вторым подъемом, с последующим быстрым снижением и длительным субфебрилитетом. Второй подъем температуры соответствует проникновению вирусов в нервную систему и развитию неврологических симптомов.

С первых дней болезни обычно бывают выражены общемозговые симптомы (головная боль, рвота, эпилептические припадки), расстройства сознания различной глубины вплоть до комы, менингеальные симптомы (общая гиперестезия, ригидность шейных мышц, симптомы Кернига и Брудзинского). У многих больных отмечаются выраженные психические расстройства – бред, зрительные и слуховые галлюцинации, возбуждение или депрессия.

Неврологические симптомы клещевого энцефалита многообразны. В соответствии с их преобладанием и выраженностью выделяют следующие клинические формы: полиоэнцефаломиелитическую, полиомиелитическую, менингеальную, менингоэнцефалитическую, энцефалитическую, стертую, полирадикулоневритическую.

Наиболее типичной является *полиоэнцефаломиелитическая (полиомиелитическая)* форма клещевого энцефалита. У таких пациентов на 3–4-й день болезни развиваются вялые парезы или параличи мышц шеи, плечевого пояса, проксимальных отделов верхних конечностей (вследствие пораже-

ния клеток передних рогов шейных сегментов спинного мозга). Развивается типичная картина «свисающей головы». Часто вялым параличам сопутствуют бульбарные нарушения из-за поражения ядер черепных нервов в стволе мозга. Иногда наблюдается восходящий паралич Ландри с распространением слабости с нижних на верхние конечности, мышцы туловища, дыхательную мускулатуру, мышцы гортани и дыхательный центр.

Менингеальная форма клещевого энцефалита проявляется в виде острого серозного менингита с выраженными общемозговыми и менингеальными симптомами. В цереброспинальной жидкости отмечаются характерное повышение давления (до 500 мм вод.ст.), смешанный лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз (до 300 клеток в 1 мкл).

Энцефалитическая форма характеризуется сочетанием общемозговых и очаговых симптомов. В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса возникают бульбарные, понтинные, мезэнцефалические, подкорковые, капсулярные, полушарные синдромы. Возможны нарушения сознания, часты эпилептические припадки.

Стертая форма характеризуется развитием общеинфекционных симптомов без симптомов органического поражения нервной системы. У части таких больных возможно появление менингеальных симптомов. Однако цереброспинальная жидкость обычно бывает не изменена. Стертая форма клещевого энцефалита симулирует легкое интеркуррентное заболевание с катаральными явлениями и общим недомоганием.

Полирадикулоневритическая форма протекает с признаками поражения корешков и нервов.

Для клещевого энцефалита характерно наличие хронических протекающих прогредиентно форм заболевания. Среди таких вариантов энцефалита изредка встречается кожевниковская эпилепсия. Клиническая картина ее характеризуется постоянными миоклоническими подергиваниями в определенных группах мышц; на этом фоне периодически возникают развернутые эпилептические припадки с клонико-тоническими судорогами и потерей сознания. Кожевниковская эпилепсия может сочетаться с другими очаговыми симптомами клещевого энцефалита (вялые парезы мышц верхних конечностей и шеи). Течение кожевниковской эпилепсии может быть прогрессирующим (с распространением миоклоний на другие мышцы и учащением больших эпилептических припадков), ремиттирующим (с ремиссиями различной длительности) и стабильным (без выраженной прогредиентности). При кожевниковской эпилепсии основные патоморфологические изменения деструктивного характера обнаруживаются в III–IV слоях двигательной зоны коры большого мозга.

Прогредиентное течение может иметь полиомиелитическая форма клещевого энцефалита с нарастанием вялого пареза и атрофии мышц или появлением новых парезов в разные сроки после перенесенной острой фазы заболевания. Клиническая картина этого варианта напоминает боковой амиотрофический склероз.

Течение и прогноз. Симптомы болезни нарастают в течение 7–10 дней. Затем очаговые симптомы начинают ослабевать, постепенно исчезают общемозговые и менингеальные симптомы. При менингеальной форме выздоровление наступает через 2–3 нед. без последствий. Может оставаться в течение нескольких месяцев астенический синдром. При полиомиелитической форме полного выздоровления без неврологических расстройств не бывает, сохраняются атрофические парезы и параличи преимущественно шейных миотомов (см. рис. 14.1).

При энцефалитической форме нарушенные функции восстанавливаются медленно. Период восстановления может протекать от нескольких месяцев до 2–3 лет. Наиболее тяжелое течение наблюдается при менингоэнцефалитической форме с бурным началом, быстро наступающим коматозным состоянием и летальным исходом. Высокая летальность (до 25%) отмечается при энцефалитической и полиомиелитической формах с бульбарными нарушениями.

В последние десятилетия в связи с широкими профилактическими мероприятиями течение клещевого энцефалита изменилось. Тяжелые формы стали наблюдаться значительно реже. Преобладают менингеальные и стертые формы с благоприятным исходом.

Диагноз и дифференциальный диагноз. В диагностике клещевого энцефалита большое значение имеют анамнестические данные: пребывание в эндемическом очаге, профессия больного, заболевание в весенне-летний период, укус клеща. Однако не всякое заболевание, возникшее после такого укуса, является энцефалитом. Известно, что только 0,5–5% всех клещей являются носителями вирусов. Точная диагностика заболевания возможна с помощью РСК, РН и РТГА. Определенное диагностическое значение имеет выделение вируса из крови и цереброспинальной жидкости. РСК дает положительный результат со 2-й недели болезни, РН – с 8–9-й недели. Важно также обнаружение нарастания титра противовирусных антител на 3–4-й неделе заболевания. Иммунитет после перенесенного клещевого энцефалита стойкий, вируснейтрализующие антитела выявляются в крови в течение многих лет. В крови отмечаются лейкоцитоз, увеличение СОЭ. В цереброспинальной жидкости – увеличение белка до 1 г/л, лимфоцитарный плеоцитоз.

Дифференцировать клещевой энцефалит следует с различными формами серозного менингита, сыпного тифа, японского комариного энцефалита (на Дальнем Востоке), острого полиомиелита. Дифференциальный диагноз с последним у детей может представить значительные трудности, особенно при полиомиелитической форме энцефалита. Следует обратить внимание на локализацию процесса, которая при энцефалите соответствует шейным сегментам спинного мозга (это связано с периневральным распространением вируса при частом укусе в области шеи), а при полиомиелите – поясничным сегментам (вирус размножается в кишечнике) с соответствующей локализацией парезов. При клещевом энцефалите отсутствует типичная для полиомиелита «мозаичность» клинической симптоматики.

Лечение. Этиотропного лечения пока нет. В первые дни болезни вводят по 3–6 мл противоклещевого γ-глобулина или сыворотку переболевших клещевым энцефалитом, специфический иммуноглобулин IV, иммунорегулирующий белок интерферона-α, противовирусный препарат рибавирин. Однако некоторые исследователи считают такое лечение малоэффективным, полагая,

Рис. 14.1. Больной, перенесший 15 лет назад острую фазу клещевого энцефалита.

что основную роль в патогенезе играет не гуморальный, а клеточный иммунитет и к моменту необходимости лечения в крови больных уже имеется высокий уровень антител. Рандомизированных, двойных слепых, плацебо-контролируемых исследований при острых нейроинфекциях провести пока не удалось. Назначают детоксикационную терапию, средства, поддерживающие водно-электролитный баланс, при необходимости – дегидратацию и другие симптоматические препараты.

Профилактика. Проводят мероприятия по борьбе с клещами, иммунизацию населения, уничтожение грызунов в эндемических очагах, применяется специальная одежда для предупреждения укусов клещей. Местное население и направляемых на работу в эндемические очаги лиц вакцинируют тканевой культуральной вакциной. Иммунизация проводится троекратно с последующей ревакцинацией через 4–12 мес.

Нейроборрелиоз (болезнь Лайма)

Болезнь Лайма – зоонозное природно-очаговое заболевание с преимущественным поражением кожи, нервной системы, сер-

дечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата, склонное к хроническому течению. В 1976 г. зарегистрировано это заболевание в Лайме (США, штат Коннектикут).

Частота. В России встречается 1,7–3,5 на 100 000 населения повсеместно. Заболевают в любом возрасте, однако чаще дети до 15 лет и взрослые в возрасте 25–44 года.

Этиология. Возбудители – три вида спирохет боррелий: *Borrelia burgdorferi, Borrelia garinii* и *Borrelia afzelii*.

Эпидемиология. Источник инфекции и резервуар – многие виды диких и домашних животных (грызуны, белохвостые олени, лоси и др.). В природных очагах возбудители циркулируют между клещами и дикими животными. Переносчики: *Ixodes ricinus, Ixodes persulcatus*. Путь передачи – через укусы (трансмиссивный) клеща с его слюной, фекалиями (при их втирании в месте укуса при расчесах), реже – алиментарно при употреблении сырого козьего молока (с мая по сентябрь).

Патогенез. Условно выделяют три последовательные стадии инфицирования: локализованная, диссеминированная и персистирующая (хроническая). В стадии локализованной инфекции боррелии остаются в месте входных ворот, где развиваются воспалительно-аллергические изменения кожи, что клинически проявляется мигрирующей эритемой и регионарным лимфаденитом. При диссеминировании боррелии проникают в макрофаги, эндотелиальные клетки различных органов и систем. Клинически это проявляется полиорганной патологией. Способность возбудителей к внутриклеточному паразитированию приводит к хроническому течению болезни с поздними рецидивами и длительной (более 10 лет) персистенцией боррелий в организме. Установлен тропизм возбудителей к фибробластам, нервной системе и тканям суставов.

Клиническая картина. Инкубационный период продолжается от 1 до 50 дней, в среднем 10–12 сут. У половины инфицированных 1-я стадия (локальная инфекция) держится в течение первого месяца после укуса клеща. Характерно острое или подострое начало, гриппоподобное течение с лихорадкой, головной болью, недомоганием, болями в мышцах и суставах, общей слабостью, иногда с выраженными ознобами. Повышенная температура тела (от 37 до 39–40°С) продолжается до 10–12 сут. Иногда бывают тошнота, рвота. Возможны лимфаденопатия, увеличение печени и селезенки, явления менингизма (без изменений в спинномозговой жидкости). Патогномоничным признаком является мигрирующая кольцевидная эритема, которая может быть единственным проявлением первой стадии болезни (у 20%). Сначала в месте укуса клеща возникает пятно или папула (участок гомогенной гиперемии), которые постепенно расширяются во все стороны до десятков сантиметров в диаметре. Края пятна четкие, ярко-красные, приподняты над уровнем кожи. У части больных в центре пятна эритема постепенно бледнеет и превращается в кольцевидную, приобретает цианотичный оттенок. В зоне пятна бывает зуд и умеренная болезненность. При лечении эта эритема держится несколько дней, а без лечения – до 2 мес. и более. После ее исчезновения остается слабая пигментация, шелушение и атрофические изменения кожи в виде «папиросной бумаги».

У 10–15% инфицированных больных спустя несколько недель развивается вторая стадия (диссеминация боррелий). Присоединяются серозный менингит (головная боль, тошнота, рвота, светобоязнь в сочетании с невропатией лицевого нерва или других черепных нервов; в ликворе – умеренный лимфоцитарный плеоцитоз, увеличение содержания белка, легкое снижение концентрации глюкозы) и/или другие признаки поражения нервной системы (периферической и центральной) в виде вялотекущего энцефалита, миелита, радикулоневрита или мононеврита, менингорадикулита с характерными симптомами нарушения функции этих структур нервной системы (интенсивные корешковые боли, нарушения чувствительности, периферические и центральные парезы, менингеальные знаки и т.п.). Это может сочетаться с признаками поражения сердца и сосудистой системы (кардиалгия, сердцебиение, артериальная гипертензия, миокардит, нарушения проводимости вплоть до атрио-вентрикулярной блокады), печени (безжелтушный нетяжелый гепатит) и редко конъюнктивиты, ангины, бронхиты, орхиты, нефриты.

Третья стадия (персистенции) формируется спустя 1–3 мес. (иногда через 6–12 мес.) после окончания первых двух фаз. Болезнь приобретает длительное рецидивирующее течение. Клиническая картина проявляется головной болью, нарушениями сна, повышенной утомляемостью, слабостью, легкой возбудимостью, раздражительностью или депрессией (астено-вегетативный синдром), миалгиями, мигрирующими артралгиями. У 10% больных развиваются признаки хронического энцефаломиелита с парезами конечностей (центрального или смешанного типа), проводниковыми нарушениями чувствительности; множественными мононевритами; расстройствами памяти и других когнитивных функций. Возможны кератиты, передние увеиты, невриты зрительных нервов, ретинальные васкулиты и др.

Диагностика. Кроме типичной клинической картины и выявления фазности ее течения помогают диагностике реакция непрямой иммунофлюоресценции для выявления антител к боррелиям, а также ПЦР для выявления ДНК боррелий в сыворотке, ликворе, синовиальной жидкости, в тканях. Дифференциальная диагностика проводится с клещевым энцефалитом, рассеянным склерозом, другими вирусными нейроинфекциями.

Лечение. При 1-й стадии – антибактериальная терапия 2–3 нед.: доксициклин по 100 мг 2 раза в сутки; амоксициллин по 500 мг 3 раза в сутки внутрь; цефтриаксон по 2 г в/м 1 раз в сутки. На фоне антибактериальной терапии возможно развитие лихорадки и интоксикации из-за массовой гибели боррелий. В таких случаях антибиотики временно отменяют, затем возобновляют их прием в меньшей дозе.

Во 2-й стадии болезни антибактериальная терапия проводится в течение 3–4 нед. При наличии изменений в ликворе вводят цефтриаксон по 2 г 1 раз в сутки, цефотаксим по 2 г каждые 8 ч или бензилпенициллин (натриевая соль) по 24 млн ЕД в сутки.

При 3-й стадии боррелиоза доксициклин, амоксициллин вводят в течение 4 недель. При отсутствии эффекта назначают цефтриаксон, цефотаксим или бензопенициллин в тех же дозировках, что и при 2-й стадии болезни.

Течение и прогноз. Раннее начало антибактериальной терапии позволяет сократить длительность клинического течения и предупредить развитие поздних стадий боррелиоза с неврологическими проявлениями. При наличии признаков поражения нервной системы прогноз малоблагоприятный.

Профилактика. Тщательный осмотр кожных покровов в поисках клещей и безотлагательное их удаление. При посещении смешанного леса следует носить одежду, закрывающую шею и лодыжки, а также использовать репелленты.

Двухволновый вирусный менингоэнцефалит

Выделен как самостоятельное заболевание А.Г.Пановым, А.А.Смородинцевым и С.Н.Давиденковым.

Этиология и эпидемиология. Заболевание вызывается фильтрующимся вирусом – одним из штаммов вируса клещевого энцефалита. Заражение обычно происходит алиментарным путем при употреблении молока от инфицированных животных («молочный энцефалит»). Переносчиками служат, как и при клещевом энцефалите, иксодовые клещи. Болезнь распространена в северо-западных районах европейской части России, Белоруссии и в других эндемичных по клещевому энцефалиту регионах. Для двухволнового менингоэнцефалита характерны сезонность (весенне-летний период) и небольшие эпидемические вспышки. Инкубационный период обычно продолжается 8–20 дней при укусах клеща и 4–7 дней при алиментарном способе заражения.

Клиническая картина. Болезнь начинается остро, без продромального периода. Резко повышается температура до 38–39°С, появляются озноб, головная боль, головокружение, рвота, боли в мышцах и суставах, расстройства сна. С первых дней наблюдаются менингеальные симптомы. Через 5–7 дней температура падает до нормальных или субнормальных цифр, однако после температурной ремиссии в течение 6–10 дней наступает второй подъем температуры (вторая температурная волна), который длится 10 дней. При этом заболевании очаговые симптомы обычно отсутствуют или выражены слабо в виде умеренного центрального гемипареза, мозжечковых расстройств, вегетативных нарушений с гипергидрозом, гипогликемией, анорексией. Иногда развиваются мононевриты,

невриты и радикулиты. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются лимфоцитарный плеоцитоз, увеличение содержания белка, в крови – лейкоцитоз.

Течение и прогноз. Течение заболевания благоприятное. Тяжелые формы и летальные исходы не встречаются. Переход в хроническую прогредиентную стадию не наблюдается. Очаговые симптомы обычно полностью регрессируют, однако может длительно сохраняться астеническое состояние.

Профилактика. Меры профилактики такие же, как и при клещевом энцефалите.

Японский комариный энцефалит (энцефалит В)

Японский комариный энцефалит (синонимы: энцефалит В, энцефалит Приморского края) распространен в Приморском крае, Японии, Маньчжурии.

Этиология и эпидемиология. Вызывается фильтрующимся нейротропным вирусом. Резервуаром в природе являются комары, способные к трансовариальной передаче вируса. Для заболевания характерна сезонность, совпадающая с усилением выплода комаров. Болезнь протекает в виде эпидемических вспышек: в Японии – в летние месяцы, в Приморье – только осенью. Заболевание передается исключительно через укус комара. Инкубационный период продолжается от 5 до 14 дней. В организме вирус распространяется гематогенным путем.

Патоморфология. При микроскопии обнаруживаются очаги некроза мозговой ткани, воспалительные инфильтраты вокруг сосудов. Дегенеративно-токсические изменения выявляются в нервных клетках и белом веществе (панэнцефалит).

Клиническая картина. Заболевание начинается внезапно с острого подъема температуры до 40°С, резкой головной боли, рвоты. Изредка имеется короткий (1–2 дня) продромальный период с недомоганием и общей слабостью. Отмечается значительная выраженность общеинфекционных симптомов: брадикардия, тахикардия, гиперемия лица и конъюнктивы, сухость языка, герпетические высыпания, геморрагическая сыпь. С первых дней болезни к общеинфекционным и общетоксическим симптомам присоединяются резко выраженные менингеальные явления, расстройства сознания (сопор и кома). В некоторых случаях наблюдаются бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение. Характерны пластическая гипертония мышц, тонические и клонические судороги, геми- или монопарезы с патологическими рефлексами и клонусами.

В зависимости от преобладания того или иного синдрома выделяют менингеальную, судорожную, бульбарную, гемипаретическую, гиперкинетическую и летаргическую формы. Нередко заболевание протекает как инфекционно-токсический синдром с быстрым развитием коматозного состояния и летальным исходом. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются повышение белка (от 0,5 до 2 г/л), лимфоцитарный плеоцитоз (от 50 до 600 клеток в 1 мкл). В крови с первых дней заболевания отмечаются выраженный лейкоцитоз ($12–18 \cdot 10^6$/л) с нейтрофильным сдвигом, лимфопения, увеличение СОЭ.

Течение и прогноз. Японский комариный энцефалит отличается тяжелым течением. Нарастание симптомов происходит в течение 3–5 сут. Температура держится от 3 до 14 дней и падает литически. Летальный исход отмечается в 40–70% случаев, обычно в 1-ю неделю болезни. Однако смерть может наступить и в более поздние сроки в результате присоединившихся осложнений (отек легких). В благоприятных случаях возможно полное выздоровление с длительным периодом астении.

Диагностика. Диагностическое значение имеют эпидемиологические данные: сезонность заболевания. Характерны острое начало, тяжелое течение болезни с выраженной интоксикацией, повышением сосудистой проницаемости, отеком мозга. Верификация диагноза проводится с помощью РСК и РН. Комплементсвязывающие и нейтрализующие антитела появляются на 2-й неделе болезни. Иммунитет обычно стойкий, РН у переболевших бывает положительной в течение многих лет.

Профилактика. Профилактические мероприятия заключаются в борьбе с комарами (осушение болот), индивидуальных и коллективных методах предупреждения укусов комаров.

Энцефалит Сент-Луис (американский)

Распространен в различных районах США. Вызывается арбовирусом (фильтрующийся нейротропный вирус), передается кровососущими комарами. Возникает в конце лета в виде небольших эпидемий.

При микроскопии обнаруживаются периваскулярная инфильтрация, диффузная микро- и макроглиальная пролиферация, дегенерация ганглиозных клеток.

Клиническая картина. Начало заболевания острое, с подъемом температуры до 38–39°С, герпетическими высыпаниями на коже и слизистых оболочках. Отмечаются головная боль, нарушения сознания различной выраженности. Выявляется менингеальный синдром. Возможно развитие очаговых неврологических симптомов в виде геми- или монопарезов, мозжечковых нарушений. В цереброспинальной жидкости обычно обнаруживают лимфоцитарный плеоцитоз (от 50 до 500 клеток в 1 мкл), некоторое увеличение белка. В крови – умеренный полиморфно-клеточный лейкоцитоз.

Течение благоприятное. Клинические формы разнообразны. Часто заболевание протекает абортивно, проходит быстро и бесследно.

Диагноз подтверждается данными РН и РСК.

Первичные полисезонные энцефалиты

В эту группу входят энцефалиты различной этиологии, в том числе вызываемые энтеровирусами Коксаки (А9, В3, В6), ЕСНО (ЕСНО 2, 11, 24) и многими неизвестными вирусами.

Патоморфология. При микроскопическом исследовании обнаруживают выраженный периваскулярный и перицеллюлярный отек в коре и базальных ядрах, очаговую деструкцию белого вещества, изменения стенок сосудов мозга; слабые глиальная и инфильтративная реакции.

Клиническая картина. В клинической картине энтеровирусных энцефалитов выделяют несколько синдромов: стволовой, мозжечковый, полушарный. Очаговые неврологические симптомы развиваются на фоне умеренно выраженных общеинфекционных и общемозговых симптомов на 2–5-й день заболевания. Этиологический фактор идентифицируется при вирусологических и серологических исследованиях. В цереброспинальной жидкости обычно выявляется лимфоцитоз.

Течение благоприятное с полным регрессом неврологических симптомов. Редко сохраняются легкие поражения III, VI, VII черепных нервов, геми- и монопарезы, афатические нарушения. Наиболее благоприятной является мозжечковая форма, выздоровление при которой всегда полное.

Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса

Вирус простого герпеса относится к пантропным вирусам, способным поражать различные органы и системы (кожа, слизистые оболочки, нервная система, печень). Вирус проникает в ЦНС гематогенным и периневральным путем. Для него характерны длительная персистенция в организме и способность периодически активизироваться под действием неспецифических факторов.

Патоморфология. Микроскопически выявляются грубый отек вещества мозга, очаги некроза и геморрагий с гибелью нейронов и глиальных клеток.

Клиническая картина. Заболевание начинается остро, с подъема температуры. Быстро появляются менингеальные симптомы, часто возникают общие эпилептические припадки. Очаговые симптомы проявляются центральными моно- и гемипарезами, гиперкинезами. В цереброспинальной жидкости обнаруживают плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов (до нескольких сотен клеток в 1 мкл), увеличение белка (до 2–3 г/л), легкая ксантохромия или небольшая примесь эритроцитов.

Диагностика. Диагноз подтверждается различными серологическими реакциями и методом иммунофлюоресцирующих антител. Используется компьютерно-томографическое исследование, которое уже в ранние сроки выявляет зоны патологически пониженной плотности в веществе головного мозга (см. рис. 14.2).

Течение обычно тяжелое. Смертность значительно выше, чем при других вирусных заболеваниях нервной системы. В редких случаях возможно полное выздоровление без последствий. В большинстве случаев у перенесших герпетический энцефалит сохраняются очаговые симптомы, на ЭЭГ – «гигантские» медленные волны.

Лечение. Препаратом выбора является ацикловир (виролекс, зовиракс), который избирательно подавляет синтез вирусной ДНК, практически не оказывая влияния на

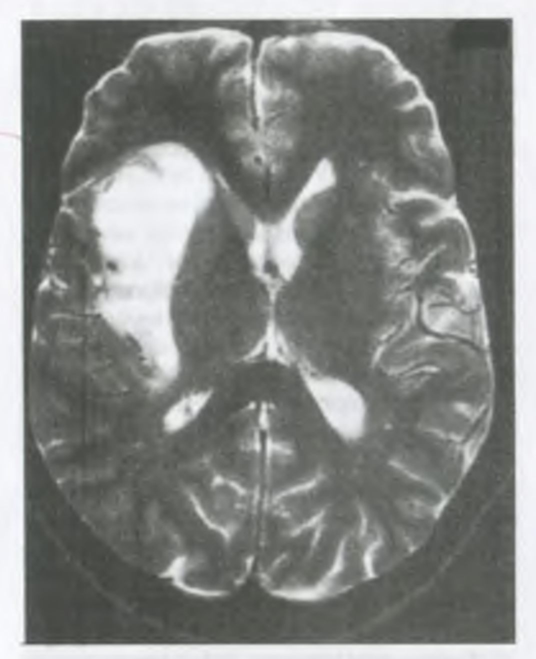


Рис. 14.2. МРТ головного мозга в режиме Т2 пациента с герпетическим энцефалитом. В правой лобной и височной долях обширная зона поражения с масс-эффектом (сдавление переднего рога правого бокового желудочка).

репликацию ДНК клеток хозяина. Ацикловир воздействует только на вирусы простого герпеса, вирус ветряной оспы и опоясывающего лишая, вирус Эпштейна–Барр. Ацикловир эффективен в ранней фазе болезни, поэтому его следует назначать уже при подозрении на вирусный энцефалит и не дожидаясь лабораторного подтверждения, которое требует длительного времени (при получении отрицательных результатов ПЦР лечение прекращают). Ацикловир вводят внутривенно капельно медленно (не менее 1 ч) в разовой дозе 10 мг/кг 3 раза в сутки (разводят в 200 мл изотонического раствора хлорида натрия). Повторяют введение не менее 10–14 дней.

Важное значение имеет симптоматическая терапия, направленная на поддержание функций дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, водно-электролитного баланса, профилактику и лечение вторичных бактериальных и трофических осложнений. При наличии судорожных приступов или выявлении на ЭЭГ пароксизмальной островолновой активности назначают противоэпилептические препараты.

Эпидемический летаргический энцефалит Экономо (энцефалит А)

Впервые был зарегистрирован в 19.. в войсках под Верденом и описан в 19.. венским невропатологом Экономо. Болезнь в те годы протекала в виде эпидемий, охвативших многие страны мира. В последующие годы все случаи заболевания оставались спорадическими. В настоящее время заболевание в типичной форме почти не встречается. Возбудитель эпидемического энцефалита до настоящего времени не обнаружен. Заболевание малоконтагиозно.

Клинически и патоморфологически эпидемический энцефалит можно разделить на две стадии: острую и хроническую. Острой стадии свойственны симптомы и явления воспалительного характера. Хроническая стадия имеет прогрессивно-дегенеративный характер. Острая и хроническая стадии эпидемического энцефалита разделяются промежутком времени от нескольких месяцев до 5–10 лет.

Патоморфология. Характерно поражение базальных ядер и мозгового ствола. Страдают преимущественно клеточные элементы. При микроскопии обнаруживаются выраженные воспалительные изменения: периваскулярная инфильтрация мононуклеарами и плазматическими клетками в виде муфт, значительная пролиферация микроглии, иногда с образованием глиозных узелков. В хронической стадии наиболее выраженные изменения локализуются в черном веществе и бледном шаре. В этих образованиях отмечаются необратимые дистрофические изменения ганглиозных клеток. На месте погибших клеток формируются глиозные рубцы.

Клиническая картина. Классическая форма эпидемического энцефалита в *острой стадии* начинается с подъема температуры до 38–39°С. Появляются умеренная головная боль, рвота, мышечные боли, чувство общей разбитости и другие симптомы, сопровождающие острые инфекционные заболевания. Возможны проявления катара верхних дыхательных путей. Лихорадочный период длится в среднем около 2 не... В этот период появляются неврологические симптомы. На первом плане стоят патогномоничные для этого заболевания нарушения сна, выражающиеся в патологической сонливости. Больного можно р...

будить, но он тут же опять засыпает, причем в любой позе и в не подходящей для сна ситуации. Избыточный, непреодолимый сон может продолжаться в течение 2–3 нед, а иногда и больше. Несколько реже наблюдается патологическая бессонница, когда больной не может уснуть ни днем, ни ночью. Возможно извращение нормальной смены сна и бодрствования: больной спит днем и не засыпает ночью. Бессонница часто сменяет период патологической сонливости или предшествует ему.

Второй характерный признак острой стадии эпидемического энцефалита — поражение крупно- и мелкоклеточных ядер глазодвигательных, реже — отводящих нервов. Особенностью заболевания является то, что глазодвигательный нерв никогда не вовлекается в процесс целиком: нарушается функция отдельных мышц, иннервируемых этим нервом. У больных могут отмечаться птоз (одно- или двусторонний), диплопия, анизокория, паралич взора (чаще вертикальный), отсутствие реакции зрачков на конвергенцию и аккомодацию при живой реакции на свет (обратный синдром Аргайла Робертсона). Часты жалобы на затуманивание зрения, обусловленное парезом аккомодации или диплопией.

Нарушения сна и глазодвигательные расстройства составляют классическую форму эпидемического энцефалита (гиперсомническая офтальмоплегия), описанную Экономо. Однако в острой стадии эпидемического энцефалита могут встречаться и другие неврологические проявления. Несколько реже, чем глазодвигательные нарушения, наблюдаются вестибулярные расстройства в виде головокружения, сопровождающегося тошнотой и рвотой. В неврологическом статусе выявляется горизонтальный и ротаторный нистагм. Вестибулярные нарушения появляются вследствие поражения ядер вестибулярного нерва. Часто имеются вегетативные симптомы: гиперсаливация, гипергидроз, гиперпродукция сальных желез, лабильность вазомоторов.

Экстрапирамидные симптомы, характерные для хронической стадии эпидемического энцефалита, нередко отмечаются и в острой стадии. Они могут проявляться гиперкинезами (хореоатетоз, миоклонии, атетоз, блефароспазм, судорога взора), несколько реже — акинетико-ригидным синдромом (акинез, амимия, ригидность мышц, склонность к кататонии). Описано возникновение таламического, мозжечкового и гидроцефального синдромов, а также гипоталамических нарушений. Острая стадия может сопровождаться выраженными психосенсорными расстройствами (изменение восприятия формы и окраски окружающих предметов, зрительные, обонятельные, слуховые галлюцинации). В тяжелых случаях эпидемического энцефалита возникают расстройства частоты и ритма дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, миоклонии дыхательных мышц, гипертермия, нарушения сознания (кома). Возможен летальный исход вследствие сердечной и дыхательной недостаточности.

В современных условиях эпидемический энцефалит протекает атипично, в основном абортивно, симулируя острую респираторную инфекцию. На ее фоне могут возникать кратковременные расстройства сна (сонливость или бессонница), эпизоды диплопии, вегетативная дисфункция, гиперкинезы (тики в мышцах лица и шеи), нерезко выраженные преходящие глазодвигательные нарушения. Выделяют как самостоятельные вестибулярную, нарколептическую, эпилептиформную формы, эпидемическую икоту (эпизодически возникающая в течение нескольких дней миоклоническая судорога мышц диафрагмы).

В цереброспинальной жидкости в острой стадии эпидемического энцефалита у большинства больных отмечается плеоцитоз (в основном лимфоцитарный) — 40 клеток в 1 мкл, небольшое увеличение содержания белка и сахара (гликоррахия — до 0,5–1 г/л). В крови обнаруживаются лейкоцитоз с увеличением лимфоцитов и эозинофилов, увеличение СОЭ. На ЭЭГ выявляются генерализованные изменения, выражена медленная активность.

Течение. Острая стадия эпидемического энцефалита может длиться от 2–4 дней до 4 мес. Острая стадия заболевания иногда заканчивается полным выздоровлением. Летальный исход наблюдается в 30% случаев. У 35–50% больных острая стадия переходит в хроническую либо сразу, либо через различный промежуток времени. Нередко симптомы, свойственные хронической ста-

дии, возникают без предшествующей четко выраженной острой стадии. К остаточным симптомам и синдромам после перенесенной острой стадии эпидемического энцефалита относятся головные боли, упорная бессонница, извращение ритма сна, астеноневротический синдром, депрессия, недостаточность конвергенции, легкий птоз. У детей часто остаются гипоталамические нарушения (эндокринно-обменные расстройства), изменения психики и характера, снижение интеллекта.

Основное клиническое проявление *хронической стадии* эпидемического энцефалита – синдром паркинсонизма. Характерны бедность и замедленность движений, амимия, монотонная, невнятная, маловыразительная речь, про-, латеро- и ретропульсия, склонность к сохранению приданной позы, выпадение содружественных, индивидуализирующих моторику движений (ахейрокинез), парадоксальные кинезии. Отмечаются потеря интереса к окружающему, замедленность психических процессов, назойливость. В этих двигательных расстройствах значительную роль играют нарушения тонуса, который обычно диффузно повышен по пластическому типу (экстрапирамидная ригидность) как в сгибателях, так и в разгибателях, отмечается феномен «зубчатого колеса». Олиго- и брадикинезия сочетаются с характерным ритмическим гиперкинезом в виде мелкоразмашистого тремора в руках (по типу «счета монет»). Гиперкинезы в хронической стадии эпидемического энцефалита могут проявляться также блефароспазмом, судорогой взора (окулогирные кризы). Типичны для паркинсонизма секреторные и вазомоторные нарушения (гиперсаливация, сальность кожи, гипергидроз).

В хронической стадии эпидемического энцефалита наряду с синдромом паркинсонизма могут развиваться эндокринные расстройства в виде адипозогенитальной дистрофии, инфантилизма, нарушения менструального цикла, ожирения или кахексии, гипертиреоидизма, несахарного диабета. Обычно появляются и нарастают изменения характера, эмоционально-волевой сферы. Особенно выражены изменения психики у детей (повышенный эротизм, агрессивность, антисоциальное поведение, болезненная педантичность, вечерние приступы психомоторного возбуждения). Редко в хронической стадии встречаются эпилептиформный синдром, приступы патологического сна (нарколепсия) и катаплексии.

Течение и прогноз. Течение длительное прогрессирующее. Симптомы паркинсонизма постепенно нарастают, хотя на какое-то время они могут стабилизироваться. Прогноз в отношении выздоровления плохой. Смерть обычно наступает от интеркуррентных заболеваний или истощения.

Диагностика. Диагноз эпидемического энцефалита в острой стадии достаточно труден и ставится нечасто. Основанием для постановки диагноза служат различные формы нарушения сна в сочетании с психосенсорными расстройствами и симптомами поражения ядер глазодвигательных нервов. Особенно важно появление этих симптомов на фоне повышения температуры и «неясного» инфекционного заболевания.

Дифференцировать острую стадию эпидемического энцефалита следует с серозным менингитом, при котором обычно значительно выражены ригидность шейных мышц, симптом Кернига и имеется значительный плеоцитоз в ликворе. В последние годы с помощью магнитно-резонансной томографии головного мозга удается подтвердить диагноз эпидемического энцефалита с патологическими изменениями в базальных ганглиях. Однако специфический вирус пока не идентифицирован.

Диагностика хронической стадии эпидемического энцефалита менее затруднительна. Диагноз основывается на характерном синдроме паркинсонизма, эндокринных расстройствах центрального генеза, изменениях психики. Важен прогрессирующий характер этих нарушений, особенно в сочетании с некоторыми остаточными явлениями острой стадии (птоз, недостаточность конвергенции и аккомодации). Однако синдром паркинсонизма и гипоталамические нарушения могут развиваться и при других процессах, локализующихся в подкорковых образованиях (травма, опухоль, болезнь Паркинсона). В этих случаях для диагностики имеют большое значение данные анамнеза: выраженные проявления острого периода или стертые эпизодические симптомы острого периода на фоне повышения температуры и других признаков неясного инфекционного заболевания.

Вторичные энцефалиты

Вторичные энцефалиты наблюдаются при общих инфекциях.

Гриппозный энцефалит

Вызывается вирусами гриппа A1, A2, A3, B. Возникает как осложнение вирусного гриппа. Вирус гриппа относится к пантропным вирусам; ни один из известных штаммов вируса гриппа не обладает истинными нейротропными свойствами. Известно, что вирус гриппа оказывает токсическое влияние на рецепторы сосудов, в частности сосудов мозга. Патогенетическими механизмами при гриппозной инфекции являются нейротоксикоз и дисциркуляторные явления в головном мозге.

Патоморфология. В головном мозге обнаруживаются полнокровие сосудов, тромбоваскулиты, мелкие диапедезные и очаговые кровоизлияния, периваскулярные инфильтраты.

Клиническая картина. Поражение нервной системы возникает во всех случаях гриппа и проявляется головной болью, болезненностью при движениях глазных яблок, болью в мышцах, адинамией, сонливостью или бессонницей. Все эти симптомы относятся к общеинфекционным и общемозговым при обычном гриппе. Однако в некоторых случаях возникают поражения нервной системы в виде гриппозного энцефалита, который развивается чаще в конце заболевания, даже через 1–2 нед. после него. При этом самочувствие больного снова ухудшается, повышается температура, возникают общемозговые симптомы (головная боль, рвота, головокружение), легкие менингеальные симптомы. На этом фоне появляются признаки очагового поражения мозга, которые обычно выражены нерезко. Возможно поражение периферической нервной системы в виде невралгии тройничного и большого затылочного нервов, пояснично-крестцового и шейного радикулита, поражения симпатических узлов. В цереброспинальной жидкости обнаруживают небольшой плеоцитоз и умеренное увеличение содержания белка; ликворное давление повышено. В крови определяется лейкоцитоз или лейкопения.

Течение благоприятное. Заболевание продолжается от нескольких дней до месяца и заканчивается полным выздоровлением.

В остром периоде заболевания гриппом возможно развитие тяжелого поражения нервной системы в виде *геморрагического гриппозного энцефалита*. Заболевание начинается апоплектиформно с высокого подъема температуры, озноба, нарушения сознания вплоть до комы. Часто отмечаются общие эпилептические припадки. Очаговые симптомы отличаются значительным полиморфизмом. В ликворе обнаруживают следы крови. Течение этой формы гриппозного энцефалита тяжелое. Часто наступает летальный исход. После выздоровления обычно остаются выраженные неврологические расстройства.

Коревой энцефалит

Одно из наиболее тяжелых осложнений кори. По своей природе относится к инфекционно-аллергическим энцефалитам.

Патоморфология. Микроскопически выявляются фибринозное набухание стенок мозговых сосудов, образование перивенозных очагов демиелинизации.

Клиническая картина. Коревой энцефалит развивается остро, чаще на 3–5-й день после появления сыпи. Температура к началу энцефалита может уже нормализоваться, и нередко отмечается новый резкий подъем ее до высокого уровня. Сознание спутанное. В тяжелых случаях наблюдаются выраженные расстройства сознания, психомоторное возбуждение, галлюцинации, коматозное состояние. Иногда возникают генерализованные судороги. Выявляются менингеальные симптомы, поражение II, III и VII пар черепных нервов, парезы конечностей, координаторные нарушения, гиперкинезы, проводниковые расстройства чувствительности, нарушение функций тазовых органов. В цереброспинальной жидкости нередко увеличено содержание белка и имеется плеоцитоз; давление ее повышено.

Течение тяжелое. Летальность достигает 25%. Тяжесть энцефалита не зависит от течения кори.

Энцефалит при ветряной оспе

Тяжелое инфекционно-аллергическое заболевание.

Патоморфология. Перивенозная воспалительная инфильтрация вещества мозга, очаги периваскулярной демиелинизации. В тяжелых случаях заболевание может про-

текать как гнойно-геморрагический менингоэнцефаломиелит.

Клиническая картина. Энцефалит при ветряной оспе развивается на 3–7-й день после появления высыпаний. Редко энцефалит возникает в более поздние сроки или в доэкзантемный период. Отмечаются гипертермия, коматозное состояние, судороги, менингеальные симптомы, пирамидные и экстрапирамидные нарушения. Рано появляются признаки отека мозга. В цереброспинальной жидкости определяется повышение содержания белка и плеоцитоз; число клеток обычно не превышает 100–200 в 1 мкл (преимущественно лимфоциты), в редких случаях наблюдается высокий нейтрофильный цитоз. Давление ликвора повышено.

Течение обычно благоприятное, однако в некоторых случаях очень тяжелое и с летальным исходом. После выздоровления могут длительно сохраняться парезы, гиперкинезы, судорожные припадки.

Энцефалит при краснухе

Краснуха – острое вирусное заболевание, протекающее с кратковременной лихорадкой, пятнистой или пятнисто-папулезной сыпью и увеличением шейных лимфатических узлов.

Этиология. Возбудитель – РНК-содержащий вирус семейства *Togaviridae*.

Заболеваемость: 396 на 100 000 населения (2001).

Эпидемиология. Источник инфекции – больной человек или носитель. Заразен больной за 2–3 дня до появления первых признаков и в течение 7 дней болезни. Восприимчивость к инфекции высокая. Воздушно-капельный путь распространения. Болеют люди всех возрастов. Врожденная краснуха при трансплацентарном пути проникновения от больной матери к плоду, такие новорожденные опасны как источник инфекции в течение года.

При приобретенной краснухе – контакт с больным за 11–21 день до начала заболевания.

Клиническая картина. В первый день болезни появляется розеолезная или розеолезно-папулезная сыпь на неизмененном фоне кожи преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов. Спустя 2–3 дня эта сыпь исчезает бесследно. Умеренное повышение температуры тела, легкие катаральные явления, пятнистая гиперемия мягкого неба, увеличенные и умеренно болезненные шейные, околоушные и затылочные лимфатические узлы. На 4–7-й день болезни может появиться осложнение в виде серозного менингита или энцефалита со сравнительно благоприятным течением. Иногда краснушный панэнцефалит прогрессирует с нарастанием неврологических симптомов в виде атаксии, судорожных припадков, угнетения сознания.

При заражении женщины корью в первые 8–10 нед. беременности часто наступает внутриутробная смерть плода или тяжелые нарушения процесса эмбриогенеза с формированием грубых аномалий развития в виде триады Грегга: поражения глаз (катаракта, ретинопатия, глаукома, хориоретинит, микрофтальм), глухота и пороки развития сердечно-сосудистой системы (открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, гипоплазия легочных артерий). Возможны пороки развития ЦНС – микро- и макроцефалия. Поэтому при развитии кори в I триместре беременности с типичной сероконверсией рекомендуют прерывание беременности. При инфицировании плода после 16 нед. беременности риск врожденных уродств меньше, развиваются единичные дефекты развития, иногда присоединяется менингоэнцефалит.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Используется выделение вируса классическим вирусологическим методом – посев слизи носа на эмбриональные ткани. Выявляют противокраснушные антитела и прирост их титра в РСК и нейтрализации в 4 раза и более.

Краснуху следует дифференцировать с корью, энтеровирусной инфекций, скарлатиной, вторичным сифилисом, аллергическими высыпаниями на коже.

Лечение симптоматическое.

Вакцинальные энцефалиты

Могут развиваться после противооспенной вакцинации, введения вакцин КДС и АКДС, при антирабических прививках. В основе вакцинальных энцефалитов лежит аллергическая реакция мозга, морфологически выражающаяся в воспалительном поражении мозговых сосудов с формированием множественных периваскулярных

прежде всего, перивенозных инфильтратов, диапедезных кровоизлияний, развитием отека мозга. Процесс локализуется преимущественно в белом веществе головного и спинного мозга, характеризуется образованием очагов демиелинизации. Морфологически вакцинальные энцефалиты являются аллергическими лейкоэнцефалитами.

Клиническая картина. Первые симптомы заболевания обычно появляются на 7–12-й день после вакцинации, иногда в более ранние сроки. Поствакцинальный энцефалит чаще возникает у первично вакцинированных детей (особенно при поздней вакцинации), реже – при ревакцинациях. Заболевание развивается остро с повышения температуры до 39–40°С. Возникают головная боль, рвота, нередко потеря сознания, генерализованные судороги. Иногда выявляются менингеальные симптомы. Развиваются центральные параличи (моно-, геми- или параплегии); периферические парезы наблюдаются реже. Поражение экстрапирамидной системы сопровождается появлением гиперкинезов, нарушений координации движений. В цереброспинальной жидкости определяются повышение давления, небольшой лимфоцитарный цитоз (или нормальное содержание клеточных элементов), незначительное повышение содержания белка и сахара.

Течение обычно благоприятное; в большинстве случаев наступает полное выздоровление. Иногда некоторое время могут сохраняться парезы, однако они постепенно регрессируют. Особенностью течения энцефалита при антирабических прививках является возможность манифестации в виде острого энцефаломиелополирадикулоневрита, который иногда очень быстро прогрессирует (по типу восходящего паралича Ландри) и может привести к летальному исходу вследствие возникновения бульбарных расстройств.

Лечение. Применяют десенсибилизирующие средства (димедрол, пипольфен, супрастин, хлорид кальция, кортикостероидные гормоны), а также дегидратирующие, противосудорожные, жаропонижающие препараты.

Ревматический энцефалит

Инфекционно-аллергическое заболевание, при котором наряду с поражением суставов, сердца в процесс вовлекается ЦНС. При ревматическом энцефалите имеется диффузное поражение коры головного мозга, подкорковых узлов, мозгового ствола и оболочек мозга. Характерны сосудистые изменения в виде эндартериита, панваскулита или периартериита с воспалительными явлениями в виде муфт и периваскулярной инфильтрации, изменения глии в виде глиозных узелков и розеток. Начало заболевания острое и сопровождается повышением температуры до 38–39°С, головной болью, головокружением, рвотой или тошнотой, менингеальными явлениями. Очаговые симптомы вариабельны: корковые, капсулярные, стволовые, гипоталамические или стриарные. Характерны гиперкинезы: хореоформные, хореоатетозные, миоклонические, тики, торсионный спазм. Часто появляются иллюзии, галлюцинации, страх, ослабление внимания, бредовые состояния, расстройства настроения со склонностью к депрессии, плаксивостью и эмоциональной неустойчивостью. Нередко возникают нарушения сна, иногда эпилептические припадки, гипоталамические пароксизмы, глазодвигательные расстройства, парез взора вверх и др. Выражены вегетативные нарушения: мраморность кожи, потливость, цианоз и похолодание конечностей, стойкий красный дермографизм, тахикардия, рвота, одышка. Нередко имеются оболочечные симптомы. В цереброспинальной жидкости повышено давление, лимфоцитарный плеоцитоз.

Диагноз основывается на данных анамнеза (ангина, полиартрит, ревматический эндо- или миокардит, рецидивы заболевания, склонность к гиперергическим реакциям, субфебрильной температуре), изменении крови (лейкоцитоз, увеличенная СОЭ).

Ревматический энцефалит у детей развивается после периода недомогания, во время которого дети жалуются на головную боль, утомляемость, двоение в глазах или своеобразные зрительные ощущения (круги, зигзаги, нити, полосы перед глазами), головокружение; наблюдаются расстройство сознания, галлюцинации – слуховые, зрительные (перед глазами проходят какие-то тени, фигуры и др.), обонятельные, психосенсорные расстройства (предметы то приближают-

ся, то удаляются, то увеличиваются, то уменьшаются, изменяется их форма, буквы наслаиваются одна на другую, строки делаются косыми и чтение затрудняется). Иногда появляются идеи преследования и отношения или ипохондрические реакции. Психические расстройства при ревматическом энцефалите следует отличать от шизофрении.

Малая хорея. Появляется при ревматизме у детей, чаще у девочек, в холодное время, после ангины или гриппа. Наблюдаются поражение сосудов мозга (фиброз и гиалиноз), повышение проницаемости сосудистых стенок, нарушение питания и некрозы мозговой ткани. Воспалительные и дегенеративные изменения преобладают в стриатуме (скорлупа, хвостатое тело) и люисовом теле, в области верхних ножек мозжечка. Дети становятся капризными, раздражительными, жалуются на головную боль, боли в ногах, иногда наблюдается бессонница. Появляются излишняя жестикуляция и гримасы, дети усиленно размахивают руками при ходьбе, делают причудливые движения пальцами. Речь становится толчкообразной. Хореатические движения бывают беспорядочными, возникают то в руке, то в ноге, то в лице, то в туловище. Подергивания усиливаются при волнении и исчезают во сне. Наблюдаются частое мигание, затруднение глотания, жевания, походки. Хореоатетозный гиперкинез сочетается с застыванием голени в положении разгибания (симптом Гордона). Температура субфебрильная. При малой хорее обычно бывает ревмокардит. В крови – лейкоцитоз и лимфоцитоз.

Подострые склерозирующие энцефалиты (демиелинизирующие лейко- и панэнцефалиты)

В эту группу входят своеобразные формы хронических и подострых энцефалитов с прогрессирующим тяжелым течением (энцефалит с включениями Даусона, подострый склерозирующий лейкоэнцефалит Ван-Богарта, узелковый панэнцефалит Петте–Деринга, подострый склерозирующий панэнцефалит Таришки). Поскольку различия между ними в клинической картине и морфологии относительны и несущественны, в настоящее время их трактуют как одно заболевание, чаще всего под названием «подострый склерозирующий панэнцефалит». Эта группа заболеваний включает и периаксиальный энцефалит Шильдера (диффузный периаксиальный склероз), который, однако, имеет некоторые достаточно очерченные клинические и патоморфологические особенности.

Этиология и патогенез. В этиологии подострых склерозирующих энцефалитов большую роль играет персистирующая вирусная инфекция, по-видимому, коревая. У больных подострым склерозирующим панэнцефалитом обнаруживаются в крови и цереброспинальной жидкости очень высокие титры коревых антител (не отмечающиеся даже у больных острой коревой инфекцией). Выявлен также специфический коревой иммуноглобулин, свойственный текущей коревой инфекции. Вирус кори в головном мозге находится в супрессированном состоянии. Некоторым исследователям удалось выделить вирус кори из ткани мозга умерших больных. В патогенезе заболевания играют роль аутоиммунные механизмы, а также приобретенный или врожденный дефект иммунной системы.

Патоморфология. Микроскопически обнаруживаются выраженная диффузная демиелинизация и глиоз белого вещества полушарий большого мозга. В ряде случаев имеется множество глиозных узелков. В других случаях обнаруживаются оксифильные включения в ядрах нейронов коры, подкорки, ствола мозга на фоне их дистрофических изменений. Осевые цилиндры сначала остаются относительно интактными, затем гибнут. Отмечается умеренно выраженная периваскулярная инфильтрация лимфоидными и плазматическими клетками. Для лейкоэнцефалита Шильдера характерно разрастание глии с очагами склероза.

Клиническая картина. Заболеванию подвержены в основном дети и подростки в возрасте от 2 до 15 лет, однако иногда болезнь встречается и в зрелом возрасте. Начало заболевания подострое, незаметное. Появляются симптомы, расцениваемые как неврастенические: рассеянность, раздражительность, утомляемость, плаксивость. Затем обнаруживаются признаки изменения личности, отклонения в поведении. Больные становятся равнодушными, теряют чувство дистанции, дружбы, дол-

правильности взаимоотношений, дисциплины. Начинают доминировать примитивные влечения: жадность, эгоистичность, жестокость. Одновременно появляются и медленно нарастают нарушения высших мозговых функций (аграфия, афазия, алексия, апраксия), пространственной ориентировки, расстройства схемы тела. Через 2–3 мес. от начала заболевания в неврологическом статусе выявляются гиперкинезы в виде миоклоний, торсионного спазма, гемибаллизма. В это же время возникают судорожные эпилептические припадки, малые эпилептические припадки, постоянные парциальные судорожные припадки типа кожевниковской эпилепсии. В дальнейшем по мере прогрессирования заболевания гиперкинезы ослабевают, однако начинают нарастать явления паркинсонизма и дистонические нарушения вплоть до децеребрационной ригидности. Экстрапирамидные расстройства обычно сочетаются с выраженными вегетативными нарушениями – сальностью лица, слюнотечением, гипергидрозом, вазомоторной лабильностью, тахикардией, тахипноэ. Часто наблюдаются непроизвольные смех и плач, внезапные вскрикивания («крик чайки»). Нередким симптомом является статическая и локомоторная атаксия лобного происхождения (больной не удерживает тело в вертикальном положении).

В поздней стадии болезни возникают моно-, геми- и тетрапарезы спастического характера, которые как бы накладываются на экстрапирамидные и лобно-мозжечковые двигательные нарушения. Выявляются сенсорная и моторная афазия, слуховая и зрительная агнозия. Прогрессирует кахексия.

Течение и прогноз. В течении подострых склерозирующих энцефалитов выделяют три стадии. В 1-й стадии ведущими симптомами являются изменения личности, отклонения в поведении, нарастающие дефекты высших мозговых функций, разнообразные гиперкинезы, судорожные и несудорожные припадки. Во 2-й стадии нарастают экстрапирамидные нарушения тонуса и расстройства вегетативной центральной регуляции; 3-я стадия характеризуется кахексией и полной декортикацией.

Течение склерозирующих энцефалитов неуклонно прогрессирующее и всегда заканчивается летально. Длительность заболевания обычно от 6 мес. до 2–3 лет. Встречаются формы, протекающие хронически с периодически наступающими ремиссиями. Смерть наступает в состоянии полной обездвиженности, кахексии, маразма, чаще всего в эпилептическом статусе или вследствие пневмонии.

Диагностика. Встречаются некоторые трудности в ранней стадии, когда часто диагностируются неврастения, истерия, шизофрения. В дальнейшем дифференциальный диагноз проводится с опухолью мозга. В диагностике следует опираться на диффузность, а не на «одноочаговость» поражения, отсутствие внутричерепной гипертензии, смещения срединных структур мозга при эхоэнцефалографии, МРТ (рис. 14.3), патогномоничную картину ЭЭГ. Диагноз подтверждается результатами иммунологических исследований и нейровизуализационными методами.

Клиническая картина лейкоэнцефалита Шильдера имеет некоторые особенности: больше выражены пирамидные симптомы, доминирующие над экстрапирамидными, чаще отмечаются большие эпилептические

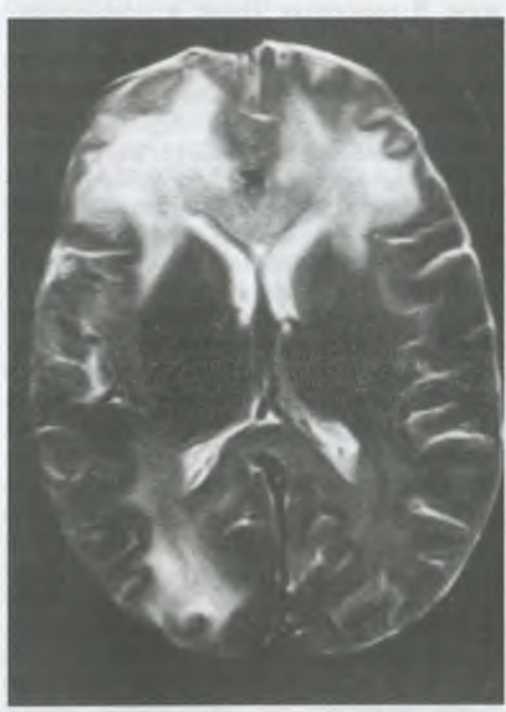


Рис. 14.3. МРТ головного мозга в режиме Т2: обширная зона склерозирующего панэнцефалита в обеих лобных долях и правой затылочной доле.

припадки. В начальных стадиях превалируют психические нарушения. Возможно течение в виде псевдотуморозной формы с признаками нарастания одноочаговых полушарных симптомов, сопровождающихся внутричерепной гипертензией. Характерно поражение черепных нервов, особенно II и VIII пар. Возможна амблиопия вплоть до амавроза. На глазном дне обнаруживается атрофия дисков зрительных нервов. В некоторых случаях при амаврозе остаются сохранными зрачковые реакции на свет, что обусловлено центральным характером (за счет поражения затылочной доли) амавроза.

В цереброспинальной жидкости обнаруживаются умеренный плеоцитоз, повышение содержания белка и уровня гаммаглобулина. Коллоидная реакция Ланге дает паралитическую кривую при подострых склерозирующих энцефалитах, воспалительную и смешанную – при лейкоэнцефалите Шильдера. Патологические изменения реакции Ланге и гипергаммаглобулиноррахия являются ранними признаками лейко- и панэнцефалита. Обнаруживается повышение уровня олигоклонального ликвора. В сыворотке крови и цереброспинальной жидкости определяются чрезвычайно высокие (особенно при подострых склерозирующих энцефалитах) титры коревых антител. На ЭЭГ регистрируются периодические стереотипные регулярные билатерально-синхронные высокоамплитудные разряды электрической активности (комплексы Радемеккера). При эхоэнцефалоскопии, проводимой в случаях с псевдотуморозным течением лейкоэнцефалита, смещения срединных структур не обнаруживается. Наиболее информативна компьютерная аксиальная томография.

Нейросифилис

Сифилис – инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, передаваемое преимущественно половым путем, с хроническим рецидивирующим течением и характерной периодичностью клинических симптомов, способное поражать все органы и системы, включая и нервную систему.

Эпидемиология. Источник заражения – больной человек.

Классификация. Сифилис первичный (серонегативный, серопозитивный). Сифилис вторичный (свежий, рецидивный, латентный). Сифилис третичный (активный, скрытый). Сифилис врожденный (ранний, поздний, латентный). Нейросифилис.

Клиническая картина. У нелеченых больных сифилис длится многие годы. В классическом течении болезни выделяют 4 периода: инкубационный, первичный, вторичный и третичный.

Инкубационный период – 20–40 дней с момента заражения до появления твердого шанкра.

Первичный период продолжается от момента появления твердого шанкра до возникновения генерализованных высыпаний (6–7 нед.).

Вторичный период характеризуется генерализацией инфекции и длится 3–4 года. Поражения нервной системы во вторичном периоде называют ранним нейросифилисом. Характерно поражение мозговых оболочек и сосудов (сифилитический менингит, менинговаскулярный сифилис, сифилитические невриты и полиневриты).

Третичный период развивается у 40% больных на 3–4-м году заболевания и продолжается неопределенно долго. Возникают ложные воспалительные инфильтраты в виде бугорков и гумм.

Бледные трепонемы проникают в нервную систему уже на ранней стадии заболевания.

Латентный (асимптомный) нейросифилис характеризуется изменениями в цереброспинальной жидкости (лимфоцитарный плеоцитоз, увеличение содержания белка) при отсутствии каких бы то ни было неврологических нарушений. Латентный нейросифилис выявляется чаще в первые несколько лет после инфицирования у больных с ранним сифилисом (первичным, вторичным, ранним латентным).

Острый сифилитический менингит – редкое состояние, проявляющееся в первые 1–2 года после инфицирования: головная боль, тошнота, рвота, менингеальные знаки. В 10% случаев одновременно присоединяется пятнисто-папулезная сыпь. Лихорадка часто отсутствует. Нередко вовлекаются черепные нервы (зрительный, глазодвигательный, лицевой, слуховой). В ликворе выявляется лимфоцитарный плеоцитоз, повышение содержания белка. Иногда раз-

вивается гидроцефалия с внутричерепной ликворной гипертензией и застойными дисками зрительных нервов.

Менинговаскулярный сифилис может развиться спустя несколько месяцев после инфицирования, однако чаще на седьмом году болезни. В мозговых сосудах всех калибров развивается сифилитический эндоартериит, вызывая концентрическое сужение крупных артерий, а также локальное сужение или расширение мелких артерий. Менинговаскулярный сифилис проявляется внезапно клиникой ишемического, реже геморрагического инсульта. Нарушение кровообращения чаще происходит в бассейне средней мозговой артерии. За несколько недель или месяцев до инсульта отмечается головная боль, головокружение, расстройство сна, эмоциональная лабильность, личностные изменения. Возможны нарушения в системе артерий спинного мозга, например тромбоз передней спинальной артерии с развитием синдрома Преображенского (парапарез, диссоциированная параанестезия, нарушение функции сфинктеров тазовых органов).

Сифилитический менингомиелит характеризуется медленно прогрессирующим нижним спастическим парапарезом, сопровождающимся нарушениями глубокой чувствительности и функции тазовых органов. Иногда симптомы развиваются остро и асимметрично, с чертами синдрома Броун-Секара, что более характерно для тромбоза бороздчатой артерии (ветвь передней спинальной артерии).

Спинная сухотка (tabes dorsalis). Инкубационный период составляет от 5 до 50 лет, в среднем 20 лет. В основе спинной сухотки лежат воспалительная инфильтрация и дегенерация задних корешков в зоне их вхождения в спинной мозг и задних канатиков спинного мозга. Характерными симптомами являются стреляющие корешковые боли (вплоть до табетических болевых кризов), нарушения глубокой чувствительности с выпадением глубоких рефлексов и сенситивной атаксией, нейрогенные расстройства мочеиспускания, импотенция. Выявляется синдром Аргайла Робертсона (узкие, неправильной формы зрачки, не реагирующие на свет и с сохранной их фотореакцией на конвергенцию и аккомодацию), нередки нейрогенные артропатии (сустав Шарко), трофические язвы на нижних конечностях. Все эти симптомы могут оставаться и после антибактериальной терапии.

Прогрессивный паралич – позднее проявление инфекции, обычно развивается спустя 10–20 лет после инфицирования. Он представляет собой энцефалитическую форму нейросифилиса, связанную с непосредственным проникновением трепонем из периваскулярных пространств в клетки мозга, и проявляется медленно нарастающими нарушениями когнитивных функций (памяти, мышления) с изменениями личности вплоть до развития деменции. Нередко встречаются маниакальные и депрессивные состояния, бредовые идеи, галлюцинации. В неврологическом статусе выявляется синдром Аргайла Робертсона, дизартрия, интенционный тремор, снижение мышечного тонуса и силы мышц, нарушения функции тазовых органов, эпилептические припадки. Болезнь неуклонно прогрессирует, приводя к летальному исходу в течение нескольких месяцев или лет. Признаки прогрессивного паралича и спинной сухотки могут сочетаться, в таких случаях диагностируют табопаралич.

Сифилитическая гумма может локализоваться в области базальных ликворных цистерн и приводить к сдавлению черепных нервов на основании головного мозга. Клиническая картина напоминает признаки объемного поражения мозга с прогрессирующей внутричерепной гипертензией. Иногда гумма локализуется в спинном мозге, вызывая нарастающий нижний парапарез, парагипестезию, нарушения функции тазовых органов.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Кроме типичной клинической картины различных вариантов нейросифилиса ведущим методом диагностики является серологическая (реакция Вассермана, микрореакция преципитации с кардиолипиновым антигеном, реакция иммунофлюоресценции – РИФ, реакция иммобилизации трепонем – РИТ). В целом диагностика нейросифилиса требует наличия 3 критериев: 1 – положительных нетрепонемных и/или трепонемных реакций при исследовании сыворотки крови; 2 – неврологических синдромов, характерных для нейросифилиса; 3 – изменений цереброспинальной жидкости (положительная реакция Вассермана,

воспалительные изменения ликвора с цитозом свыше 20 мкл и содержанием белка свыше 0,6 г/л, положительная РИФ).

КТ и МРТ головного мозга при нейросифилисе выявляют неспецифические изменения (усиление контрастирования мозговых оболочек, инфаркты, мультифокальные поражения белого вещества, гидроцефалию, гуммы, атрофию мозга) и служат главным образом для исключения других заболеваний.

Дифференцировать необходимо с серозным менингитом другой этиологии, васкулитами, саркоидозом, клещевым боррелиозом, бруцеллезом и др.

Лечение. Наиболее эффективно внутривенное введение высоких доз пенициллина (2–4 млн ЕД 6 раз в сутки) в течение 10–14 дней. Внутримышечное введение пенициллина не позволяет достичь терапевтической концентрации в ликворе и возможно лишь в сочетании с приемом внутрь пробеницида (2 г в сутки), задерживающего выведение почками пенициллина. При аллергии к пенициллинам применяют цефтриаксон (роцефин) по 2 г в сутки в/в или в/м в течение 10–14 дней.

В первые часы после начала лечения может возникнуть острая лихорадка, озноб, тахикардия, снижение АД, головная боль и миалгии (реакция Яриша–Герксгеймера), углубление существовавших неврологических синдромов. Обычно эти симптомы регрессируют в течение суток, способствуют этому кортикостероиды (60 мг преднизолона) и нестероидные противовоспалительные средства.

Критериями эффективности лечения нейросифилиса являются регресс или отсутствие прогрессирования неврологических симптомов, нормализация состава цереброспинальной жидкости. Люмбальную пункцию и исследования ликвора повторяют каждые 6 мес. в течение 2 лет. Если к этому периоду цитоз сохраняется или появляются новые либо нарастают имевшиеся неврологические симптомы – рекомендуют повторный курс лечения.

Прогноз. Сохраняющиеся после курса лечения неврологические симптомы обычно являются резистентными и к повторным курсам антибактериальной терапии. Таким пациентам назначают ноотропные и нейропротекторные препараты.

Поражения нервной системы при ботулизме

Ботулизм – острая бактериальная токсикоинфекция, проявляющаяся парезами и параличами поперечнополосатых и гладких мышц, иногда в сочетании с синдромом гастроэнтерита.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель – *Clostridium botulinum* – анаэробная грамотрицательная спорообразующая палочка, устойчивая во внешней среде. Продуцирует термолабильные 7 вариантов токсинов. Симптомокомплекс заболевания обусловлен действием на организм токсинов А, В, Е и F. Естественный резервуар инфекции – почва, кишечник теплокровных животных и рыб. Механизм передачи возбудителя – фекально-оральный. Пути заражения – пищевой, контактный (раневой ботулизм). После перенесенного заболевания иммунитет не формируется.

Клиническая картина. ***Инкубационный период*** – от 2 ч до 7 сут. Продромальный период в течение первых суток: общее недомогание, слабость, повышение температуры тела, повторная рвота, боли в животе, нечастый жидкий стул без примесей.

Период развернутых проявлений характеризуется последовательным присоединением поражения черепных нервов и нисходящим развитием параличей конечностей. Бульбарный парез состоит из симптомокомплекса 4 Д: дизартрия, дисфония, дисфагия, диплопия. Птоз, мидриаз и анизокория, офтальмоплегия, нистагм, поражение подъязычного нерва, парез мягкого неба, мышц глотки и надгортанника. Нисходящее развитие пареза конечностей и дыхательных мышц. Без перевода больного на ИВЛ смерть наступает на 2–3-и сутки. Преобладают признаки гипертонуса симпатической нервной системы: сухость кожи и слизистых оболочек, бледность кожи, тенденция к повышению АД. Отмечаются запоры.

Для *периода реконвалесценции* характерна длительная астения, преходящая миопия.

Диагностика. Выявление токсина в реакции нейтрализации токсина на мышах. Кровь исследуют только на наличие токсина с помощью биопробы на мышах с нейтрализацией диагностическими противоботулиническими сыворотками. Испражнения исследуют только на наличие возбудителя при посеве на питательные среды.

Лечение. При подозрении на ботулизм пациента необходимо госпитализировать. Проводится экстренное промывание желудка через назогастральный зонд и очищение кишечника с помощью высоких очистительных клизм. Внутривенно вводится гетерологичная противоботулиническая сыворотка с предварительной постановкой проб для определения гиперчувствительности к белкам сыворотки лошади. При неустановленном типе возбудителя вводят 3 типа сыворотки: А и Е по 10 000 МЕ и В в дозе 5 000 МЕ. Детям первых 2 лет жизни общую разовую и курсовую дозы уменьшают в 2 раза. Антибиотики вводят с первого дня болезни до 7–10 дней (хлорамфеникол 3 г/сут.). Проводится дезинтоксикационная терапия, форсированный диурез. При тяжелых формах заболевания вводят преднизолон по 5 мг/кг. При параличе дыхательной мускулатуры – экстренная интубация с целью проведения ИВЛ. В случае продолжительной ИВЛ показана трахеостомия.

Осложнения. Наиболее часто развивается аспирационная пневмония. Встречаются миокардиты (на 6–9-й день болезни), миозиты, сывороточная болезнь (развивается на 9–12-й день болезни).

Профилактика состоит в обеспечении санитарно-гигиенических правил обработки, транспортировки и хранения пищевых продуктов, строгого контроля режима стерилизации при консервировании.

Поражения нервной системы при дифтерии

Дифтерия – острое инфекционное заболевание, протекающее с интоксикацией, развитием воспалительного процесса, сопровождающегося образованием фибринозной пленки в месте внедрения возбудителя.

Этиология. Возбудитель – грамположительная устойчивая во внешней среде дифтерийная паточка вида *Corynebacterium diphtheriae*.

Эпидемиология. Дифтерия – антропонозная инфекция. Источником заражения является больной или носитель токсигенной дифтерийной палочки. Пути передачи: капельный, контактный, реже – пищевой. Заболевают люди практически всех возрастов, не имеющие иммунитета к возбудителю и его токсину.

Клиническая картина. Инкубационный период 2–7 дней (возможно до 12 дней). Манифестные проявления фибринозного воспалительного процесса и ранние токсические проявления в первые 5–10 дней болезни. Непродолжительная лихорадка (субфебрильная или фебрильная). Астеновегетативные проявления в виде общей слабости, головной боли, снижения аппетита, артериальной гипотензии и т.п. На поверхности ротоглотки, слизистой оболочки носа, век, женских половых органов или раневой поверхности имеются фибринозные налеты, плотно спаянные с подлежащими отечными и гиперемированными тканями. Увеличенные и умеренно болезненные региональные лимфатические узлы.

Период поздних токсических осложнений – с 10–12-го дня болезни до конца 6-й недели заболевания. Развиваются моно- и полиневропатии: парез глазодвигательных мышц с нарушением аккомодации и конвергенции с затруднением чтения мелкого печатного шрифта; бульбарный парез с гнусавостью, дисфагией, девиацией небного язычка, отсутствием небного рефлекса. На 4–5-й неделе болезни возможно развитие генерализованных вялых парезов и параличей поперечнополосатых мышц конечностей и туловища, включая дыхательную мускулатуру. Из других осложнений нередко развивается миокардит с тахикардией, аритмией (вплоть до мерцательной), увеличением размеров сердца, систолическим шумом на верхушке, изменениями ЭКГ; пневмония, асфиксия, токсический нефроз.

Период реконвалесценции – до 2–3 мес. после завершения клинических проявлений.

Диагноз. Возбудителя выделяют в посевах на селективных средах. Обнаруживают прирост титра антитоксических антител в серологических реакциях.

Лечение. Экстренная госпитализация при подозрении на дифтерию. Не дожидаясь лабораторного подтверждения диагноза, вводят в/в или в/м противодифтерийную сыворотку (после кожной или конъюнктивальной пробы на гиперчувствительность). Антибиотики: эритромицин по 40–50 мг/кг/сут. внутрь или бензилпенициллин по 100 000 ЕД/кг/сут. в/м в течение 14 дней. Дезинтоксикационная

инфузионная терапия. При угрозе асфиксии – инструментальное восстановление проходимости дыхательных путей, а при параличе дыхательной мускулатуры – ИВЛ. Вводят прозерин, витамины группы B, кортексин, ноотропные препараты.

Профилактика проводится дифтерийным анатоксином, входящим в состав АКДС, АДС. Бывших в контакте с больным изолируют на 7 дней. Выписку реконвалесцентов проводят после двукратного отрицательного результата бактериологического обследования.

Опоясывающий лишай

Этиология. Вызывается вирусом опоясывающего герпеса и ветрянки (варицелла-зостерный вирус).

Патогенез. В латентном состоянии вирус персистирует или активно размножается в спинномозговых ганглиях, затем по периневральным пространствам чувствительных волокон проникает в кожу соответствующего дерматома, где формируются высыпания в виде эритематозных пятен и папул, трансформирующихся в пузырьки. Реактивация вируса обычно происходит при иммуносупрессии на фоне применения цитостатиков, кортикостероидов, лучевой терапии, системного заболевания, злокачественной опухоли с метастазами в позвоночник, деформирующего спондилоартроза и т.п.

Рис. 14.4. Опоясывающий лишай в зоне иннервации правой первой ветви тройничного нерва.

Клиническая картина. Опоясывающий герпес начинается с боли, гиперестезии в виде чувства жжения в пораженном дерматоме (часто в Th_{V-VI}), а спустя несколько дней появляются типичные высыпания – эритематозное пятно, папула, пузырек (рис. 14.4). Высыпания регрессируют в течение 2–3 нед., оставляя после себя рубцы и диспигментацию. При появлении высыпаний обычно развивается анестезия в пораженном дерматоме (проявления ганглиорадикулита). Эта анестезия может в дальнейшем сохраняться длительное время и у 10–15% сопровождаться упорной болью (постгерпетический невралгорадикулит). Нередко на фоне воспалительных явлений в спинномозговом корешке присоединяется воспаление с последующим тромбозом проходящих рядом со спинномозговым ганглием радикуломедуллярных артерий. При этом развивается ишемия как в соответствующем спинномозговом корешке, так и в сегментах спинного мозга. Клинически при этом присоединяются парезы и параличи миотомов, вплоть до параплегии с нарушением чувствительности по спинальному типу и расстройством функции сфинктеров тазовых органов (поперечный миелит или миелоишемия). Такая картина возникает на фоне высыпаний в первые 5–7 дней.

Особый вариант клинической картины развивается при поражении гассерова узла тройничного нерва. Боль и высыпания локализуются в коже лба и на слизистой глаза, роговице, спинке носа (в зоне иннервации первой ветви тройничного нерва).

При поражении коленчатого ганглия герпетические высыпания локализуются в наружном слуховом проходе, барабанной перепонке. При этом снижается слух, возникают головокружение с тошнотой и рвотой, паралич лицевой мускулатуры (нарушается функция лицевого нерва). Такая клиническая картина обозначается как синдром Рамсея Ханта.

Лечение. У лиц молодого возраста с нормальным иммунитетом лечение можно ог-

раничить местным применением анальгетиков (анестезирующие кремы) и антисептиков, УФО кожи. При поражении глазничного нерва или коленчатого ганглия в первые сутки назначают ацикловир по 400–800 мг 5 раз в сутки в течение 7–10 дней.

При васкулите, миелите, энцефалите ацикловир вводят в/в капельно (5–10 мг/кг) каждые 8 ч в течение 5 сут. Ацикловир предупреждает появление новых высыпаний. У пожилых людей для облегчения боли к противовирусным препаратам добавляют кортикостероиды, ноотропные препараты, витамины, антиагреганты.

При постгерпетической невралгии применяют трициклические антидепрессанты, финлепсин, препараты вальпроевой кислоты, ноотропные средства.

Токсоплазмоз

Токсоплазмоз – заболевание из группы зоонозов, вызываемое простейшим *Toxoplasma gondii* и приводящее к тяжелому поражению нервной системы и внутренних органов.

Этиология. Жизненный цикл токсоплазмы включает стадии полового и бесполого размножения. Токсоплазмоз распространен во многих странах. Человек заражается от домашних животных, чаще всего от кошек, которые являются окончательным хозяином паразита. В их организме происходит половое размножение возбудителя. Больные токсоплазмозом животные выделяют паразитов с мочой, слюной, молоком. Человек является промежуточным хозяином. Заражение происходит алиментарным (наиболее часто), капельным, через поврежденные кожу и слизистые оболочки, трансмиссивным (при укусе членистоногих) путем. Возможно внутриутробное заражение при проникновении паразита от матери к плоду через плаценту. Токсоплазмой инфицированы от 50 до 80% взрослого населения.

Патогенез. В организме человека токсоплазмы размножаются в кишечнике, распространяются лимфогенным и гематогенным путем. Фаза лимфогенного заноса (увеличиваются и воспаляются лимфатические узлы) сменяется гематогенной диссиминацией. Стадия нахождения паразита в крови короткая (несколько дней). Попадая во внутренние органы, токсоплазмы вызывают в них воспалительные явления. Особенно часто поражаются нервная система, сетчатка, печень, миокард. В этих органах токсоплазмы находятся внутриклеточно и экстрацеллюлярно. Скопления паразитов называются псевдоцистами. Токсоплазмы способны образовывать цисты в тканях, вызывая состояние латентной инфекции. Активизация паразита происходит при неблагоприятных для макроорганизма условиях и снижении его иммунологической реактивности. В патогенезе токсоплазмозного поражения нервной системы имеют значение очаговые воспалительные явления (некротизирующий энцефалит), дисциркуляторные нарушения, связанные с васкулитом, обструкция ликворных путей, приводящая к гидро- и микроцефалии.

Патоморфология. Наиболее грубые морфологические изменения нервной системы наблюдаются у детей. При макроскопическом исследовании выявляется расширение желудочков с перивентрикулярной зоной некроза. Обнаруживаются рубцы, замещающие участки некроза, облитерация межжелудочкового отверстия и латеральной апертуры IV желудочка. Гидроцефалия может быть выражена, приводя к истончению и деформации вещества полушарий.

Морфологические проявления токсоплазмоза мозга у взрослых многообразны. При микроскопическом исследовании наиболее характерны рассеянные по всему головному и спинному мозгу милиарные гранулемы, состоящие из больших эпителиоидных клеток, лимфоцитов, моноцитов, иногда эозинофилов. Гранулемы содержат многочисленных паразитов, окружены зоной отека с некротическими очажками, обусловленными васкулитом. Типично для токсоплазмоза обызвествление мелких очагов. При наличии токсоплазм в субарахноидальном пространстве возникает серозно-продуктивный лептоменингит.

Клиническая картина. Токсоплазмозом заболевают лица любого возраста, однако наиболее часто – дети. Выделяют приобретенный и врожденный токсоплазмоз.

Приобретенный токсоплазмоз. Инкубационный период – от 3 до 14 дней. Продромальный период с общим недомоганием, мышечными и суставными болями – обычно несколько недель, иногда месяцев. Ост-

рая стадия заболевания проявляется повышением температуры, ознобом, лимфоаденопатией. Появляется генерализованная макулопапулезная сыпь, отсутствующая только на подошвах, ладонях, волосистой части головы. Наряду с общими признаками инфекционного заболевания имеется клиническая картина поражения различных органов: миокардит, пневмония, очаговый некротический нефрит, гепатит. Поражение нервной системы проявляется менингитом, энцефалитом, менингоэнцефалитом, энцефаломиелитом. Редко наблюдаются радикулоневритическая и малосимптомная формы (последняя может быть обнаружена лишь с помощью серологических реакций).

Наиболее типичной формой токсоплазмоза является менингоэнцефалит, в клинической картине которого имеются общемозговые и менингеальные симптомы, парезы конечностей, тонико-клонические судороги, глазодвигательные (диплопия) и координаторные нарушения. Иногда развиваются одиночные или множественные токсоплазмозные абсцессы в головном мозге. Характерны расстройства сознания, летаргия, утрата памяти и ориентировки в пространстве. В крови обнаруживают лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ, в цереброспинальной жидкости — лимфоцитарный плеоцитоз, умеренное увеличение содержания белка.

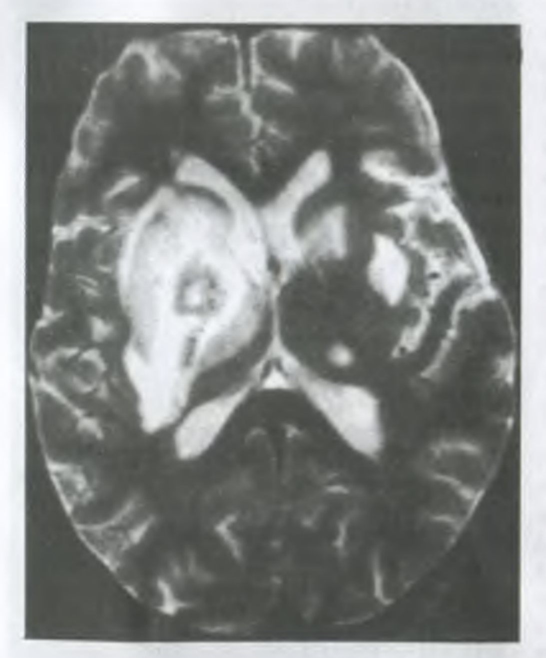


Рис. 14.5. МРТ головного мозга в режиме T2 больного с токсоплазмозом: множественные поражения базальных ганглиев.

Врожденный токсоплазмоз. При заболевании матери токсоплазмозом в первой половине беременности плод, как правило, погибает вследствие несовместимых с жизнью пороков развития. При инфицировании матери во второй половине беременности ребенок рождается с тяжелым поражением мозга. Острая стадия заболевания протекает внутриутробно, рождается ребенок с активно текущим менингоэнцефалитом или его последствиями. Неврологические проявления менингоэнцефалита разнообразны: полиморфные эпилептические припадки, клонико-тонические судороги, спастические парезы, тремор, миоклонии, парезы глазных и мимических мышц, нистагм, контрактуры мышц, менингеальные явления. Иногда имеются симптомы поражения спинного мозга.

Для врожденного токсоплазмоза характерна триада признаков: гидроцефалия, хориоретинит и интрацеребральные кальцификаты. При гидроцефалии увеличиваются размеры головы, кости черепа истончаются, роднички напряжены. Гидроцефалии обычно сопутствует микрофтальмия. Если гидроцефалия развивается до рождения ребенка, то в родах приходится прибегать к краниотомии. Однако во многих случаях увеличение объема головы не обнаруживается и гидроцефалия выявляется только при пневмоэнцефалографии. Хориоретинит часто бывает двусторонним, фокальным, вклю- щим макулярную область. Возможны также ирит, увеит, катаракта, первичная или вторичная атрофия зрительных нервов. Интрацеребральные кальцификаты диаметром 1–3 см располагаются в коре и базальных ганглиях и выявляются на краниограммах, КТ и МРТ головного мозга (рис. 14.5).

Дети с врожденным токсоплазмозом отстают в умственном развитии вплоть до олигофрении. У них наблюдаются также разнообразные психотические состояния (депрессия, психомоторное возбуждение, галлюцинации, кататония). Иногда у детей с вро- денным токсоплазмозом обнаруживаются желтуха, увеличенные печень и селезенка. Температура обычно остается нормальной.

Ликворное давление при люмбальной пункции обычно нормальное. Отмечается высокое содержание белка и умеренный мононуклеарный плеоцитоз, иногда ксантохромия.

Течение. Ранее считалось, что врожденный токсоплазмоз приводит к смерти в течение первых лет жизни ребенка. В настоящее время возможны стабилизация инфекции и даже полное выздоровление с остаточными явлениями, выраженность которых зависит от степени поражения центральной нервной системы (кальцификаты, хориоретинит, эпилептический синдром, отставание в умственном развитии и др.). У взрослых наряду с острым течением часто отмечается подострое или даже хроническое развитие заболевания. Нередко приобретенный токсоплазмоз, особенно у взрослых, протекает без выраженных в той или иной степени клинических симптомов (инаппарантная форма).

Диагностика. В распознавании токсоплазмоза имеют значение рентгенография черепа, компьютерная и магнитно-резонансная томография. Однако наибольшую роль играют серологические исследования: реакция с красителем Айбена–Фельдмана, РСК с токсоплазмозным антигеном, РГА, внутрикожная проба с токсоплазмином, выявление токсоплазм в цереброспинальной жидкости и тканях, выделение токсоплазм при инокуляции инфекционного материала животным. Диагностическое значение имеют только значительно повышенные титры серологических реакций или их нарастание, так как в популяции очень часто выявляются положительные пробы на токсоплазмоз вследствие перенесенной асимптомной формы.

Дифференцировать токсоплазмоз следует от вирусных энцефалитов, энцефаломиелита, менингита. Диагноз обязательно должен быть подтвержден лабораторными данными.

Лечение проводят хлоридином (50 мг/сут. с последующим снижением дозы до 20 мг/сут.) и сульфадиазином натрия (2–6 г/сут.) в течение не менее 4 нед. Для уменьшения гематотоксического влияния хлоридина назначают фолиевую кислоту (0,005 г ежедневно). Хлоридин нельзя назначать в I триместре беременности в связи с его тератогенным действием. У больных СПИДом оставляют на длительный срок поддерживающие дозы этих препаратов под контролем картины крови.

Поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции и СПИДе

ВИЧ-инфекция – антропонозная вирусная инфекция, характеризующаяся медленно прогрессирующим иммунодефицитом и связанным с этим развитием вторичных инфекционных и опухолевых процессов, приводящих к летальному исходу. Последняя стадия заболевания проявляется полной декомпенсацией иммунной системы – синдромом приобретенного иммунодефицита (СПИД).

Частота. По данным Федерального центра по СПИДу, в конце 2000 г. в России проживало более 500 000 ВИЧ-инфицированных.

Этиология. Возбудитель – вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) рода *Retrovirus* подсемейства *Lentivirine*. Эти вирусы погибают при температуре 56°С в течение 30 мин, но устойчивы к низким температурам. Быстро погибают под воздействием этанола, эфира, ацетона и обычных дезинфицирующих средств. Известно два типа вирусов: ВИЧ-1 распространен в Северной и Южной Америке, Европе, Азии, Африке; ВИЧ-2 – менее вирулентный вирус, основной возбудитель СПИДа в Западной Африке. Термин «СПИД» не идентичен ВИЧ-инфекции, так как иммунодефицит может на определенной стадии инфекционного процесса отсутствовать.

Эпидемиология. Источник инфекции – человек в любой стадии болезни. Вирус выделяют из крови, спермы, влагалищного секрета, материнского молока, слюны. Пути передачи – половой, парентеральный, трансплацентарный, через материнское молоко. Группа риска – гомосексуальные и бисексуальные мужчины, наркоманы, реципиенты крови и ее компонентов.

Классификация. 1-я стадия – инкубация (2–6 нед. и более); 2-я стадия – первичных проявлений: мононуклеозоподобный синдром, бессимптомная (латентная) и фаза генерализованной лимфаденопатии, у части больных появляется головная боль, миалгии и артралгии; 3-я стадия – вторичных заболеваний (дефицит массы тела до 10%, поверхностные поражения кожи грибко-

вой или бактериальной природы), похудание более чем на 10% исходного веса тела, рецидивирующие поражения кожи, слизистых оболочек и внутренних органов грибковой, бактериальной или вирусной природы, рецидивирующий опоясывающий лишай, туберкулез легких, локализованная саркома Капоши, кандидоз пищевода, поражения нервной системы различной этиологии; 4-я стадия – терминальная.

Патогенез. Вирус ВИЧ поражает моноциты, макрофаги и родственные клетки CD4, микроглию. Вирус репродуцируется в основном в лимфоидной ткани и в эпителии кишечника, микроглии мозга. У 90% больных СПИДом имеются морфологические изменения нервной системы.

Клиническая картина. Клинические неврологические проявления встречаются у 2/3 больных СПИДом, однако только у 10% неврологические симптомы являются первыми признаками ВИЧ-инфекции. Ранние неврологические расстройства появляются спустя 8–12 нед. с момента заражения, при наличии ВИЧ-антител и положительных серологических реакций. Клиническая картина легко протекающего менингита или менингоэнцефалита. На фоне головной боли и лихорадки появляются менингеальные знаки и умеренные симптомы поражения черепных нервов. В ликворе обнаруживается незначительный лимфоцитарный плеоцитоз на фоне нормального содержания белка и глюкозы. Увеличивается печень, селезенка и лимфатические узлы. Спустя 1,5–2 мес. неврологические симптомы спонтанно регрессируют.

В более поздние сроки развиваются тяжелые неврологические осложнения СПИДа в виде проявлений энцефалита.

У ВИЧ-инфицированных на различных этапах патологического процесса нередко развиваются сопутствующие заболевания – «оппортунистические инфекции». К ним относятся токсоплазмозный энцефалит, цитомегаловирусный менингоэнцефалит, герпетический энцефалит, криптококковый, листерозный менингиты, васкулиты. Диагностируются такие осложнения ВИЧ-инфекции при люмбальной пункции и исследовании ликвора.

Диагноз подтверждается при ИФА (первичное выделение антител к ВИЧ).

Лечение. Назначаются противовирусные препараты; зидовудин (ретровир, ацидотимидин) по 200 мг 6 раз в сутки; залцитабин по 0,75 мг 3 раза в сутки; интерферон-α, виферон, саквинавир, индинавир; тимоген.

Прогноз. После бессимптомного периода у всех пациентов развиваются клинические проявления. При переходе ВИЧ-инфекции к СПИДу ожидаемая продолжительность жизни не превышает 2–3 лет.

Профилактика. Воспитание у молодежи нравственности, ответственности и соответствующих гигиенических навыков, борьба с наркоманией.

Лечение энцефалитов

Лечение энцефалитов включает патогенетическую и этиотропную терапию, симптоматические средства, а также восстановительные мероприятия.

Патогенетическая терапия. Основные ее направления:

- дегидратация и борьба с отеком и набуханием мозга (10–20% раствор маннитола по 1–1,5 г/кг внутривенно; лазикс 20–40 мг внутривенно или внутримышечно, 30% глицерол 1–1,5 г/кг внутрь, диакарб, бринальдикс);
- десенсибилизация (тавегил, супрастин, диазолин, димедрол);
- гормональная терапия (АКТГ, преднизолон в дозе 1–2 мг/кг в сутки, дексаметазон – 16 мг/сут., по 4 мг через 6 ч внутривенно или внутримышечно), оказывающая противовоспалительное, десенсибилизирующее, дегидратирующее действие, а также защищающая кору надпочечников от функционального истощения;
- улучшение микроциркуляции (внутривенное капельное введение полиглюкина, реополиглюкина, реомакродекса);
- поддержание гомеостаза и водно-электролитного баланса (парентеральное и энтеральное питание, хлорид калия, глюкоза, полиглюкин, реополиглюкин, 200 мл 4% раствора гидрокарбоната натрия);
- устранение сердечно-сосудистых расстройств (камфора, сульфокамфокаин, сердечные гликозиды, поляризующая смесь, вазопрессорные препараты, глюкокортикоидные гормоны);

- нормализация дыхания (поддержание проходимости дыхательных путей, оксигенотерапия, гипербарическая оксигенация, при бульбарных нарушениях – интубация или трахеостомия, ИВЛ);
- восстановление метаболизма мозга (витамины С, группы В, Е и Р; аминалон, ноотропил, пирацетам, луцетам, кортексин);
- противовоспалительная терапия (салицилаты, ибупрофен др.).

Этиотропное лечение. Специфических методов лечения вирусных энцефалитов пока не существует. Применяют противовирусные препараты – нуклеазы, задерживающие размножение вируса. Используют РНКазу внутримышечно на изотоническом растворе по 30 мг 5–6 раз в день. На курс – 800–1000 мг препарата. Первую инъекцию проводят по методу Безредки. Антивирусное действие (в частности, на вирус герпеса) оказывает препарат цитозинарабиноза, который вводят внутривенно в течение 4–5 дней из расчета 2–3 мг на 1 кг массы тела в сутки. Показаны препараты, стимулирующие выработку интерферона (продигиозан). Человеческий лейкоцитарный интерферон является одним из основных препаратов противовирусной защиты. Интерферон можно применять не только для лечения, но и с целью профилактики в период эпидемических вспышек. В качестве специфической серотерапии клещевого, комариного и других энцефалитов назначают гипериммунную сыворотку людей, перенесших эти заболевания. Применяют также специфические гамма-глобулины.

Симптоматическая терапия

- *Антиконвульсантная.* Для купирования эпилептического статуса применяют седуксен в дозе 5–10 мг внутривенно на растворе глюкозы, 1–2% раствор гексенала внутривенно, 1% раствор тиопентала натрия внутривенно, ингаляционный наркоз, фенобарбитал, смесь Серейского, гексамидин.
- *Антипиретическая.* Для понижения температуры используют литические смеси, 2 мл 50% раствора анальгина, дроперидол, местную гипотермию.
- *Терапия делириозного синдрома.* Применяют литические смеси, аминазин, дроперидол. Целесообразно назначать сульфат магния, диакарб. Для нормализации сознания применяют биостимуляторы, метаболические препараты (глиатилин), для нормализации психики – транквилизаторы, антидепрессанты.
- *Нормализация сна.* Применяют барбитураты (барбитал-натрий, нембутал), производные бензодиазепина (эуноктин, радедорм, могадон), ноксирон.

Восстановительное лечение

- Лечение *паркинсонизма.* Применяют холинолитики (атропин, скополамин, белласпон, беллоид – естественные холинолитики; циклодол, артан, ромпаркин, акинетон – синтетические холинолитики); антигистаминные препараты (динезин), препараты L-ДОПА (мадопар, пронаран), миорелаксанты (мидокалм, сирдалуд), препараты, воздействующие на метаболизм мозга; стереотаксические операции показаны при нарастании ригидности и безуспешности лекарственной терапии.
- Лечение *гиперкинезов.* Назначают метаболические препараты, α-адреноблокаторы, нейролептики (галоперидол, аминазин), транквилизаторы; стереотаксические операции показаны при тяжелых гиперкинезах, не поддающихся медикаментозной терапии.
- Лечение *кожевниковской эпилепсии.* Применяют препараты, улучшающие метаболизм мозга, антиконвульсанты (депакин, тегретол, смесь Серейского), транквилизаторы (элениум, мепробамат, триоксазин, гиндарин, мебикар), нейролептики (аминазин); при прогрессирующих формах возможно оперативное лечение.
- *Лечение парезов.* Назначают препараты, улучшающие метаболизм в мозге и мышечной ткани (АТФ, кокарбоксилаза, кортексин, глутаминовая кислота, витамины группы В, витамин Е), анаболические гормоны, препараты, улучшающие нервно-мышечную проводимость (дибазол, галантамин, прозерин, оксазил). Большое значение в восстановлении двигательных функций имеют ЛФК и массаж, физиотерапия.

- *Лечение нейроэндокринных расстройств.* Применяют метаболические препараты, десенсибилизирующие средства, транквилизаторы, нейролептики.

Трудоспособность. В острой стадии энцефалита больные обычно временно нетрудоспособны и нуждаются в лечении. Сроки временной нетрудоспособности (больничного листа) зависят от тяжести состояния, течения процесса и могут колебаться от 1–1,5 до 3–4 мес. При регрессировании болезненных явлений и хорошем общем состоянии больные могут вернуться к работе по специальности.

Необходимо учитывать, что после острой стадии энцефалита могут оставаться стойкие нарушения функций: вестибулярные, вегетативные, психосенсорные и др. У большинства больных эти расстройства бывают нерезко выраженными и существенно не отражаются на трудоспособности. Направлять на МСЭК лиц, перенесших энцефалит, следует только в тех случаях, когда, несмотря на проведенные лечебные мероприятия, остаются стойко выраженные расстройства функций, приводящие к значительному снижению трудоспособности либо полной постоянной или длительной потере трудоспособности.

Реабилитация. Восстановительное лечение: лекарственные средства, физиотерапия, ЛФК, массаж, санаторно-курортное лечение, диспансеризация, хирургические методы лечения. Рациональное трудоустройство.

ОСТРЫЙ МИЕЛИТ

Миелит – воспаление спинного мозга, при котором поражается как белое, так и серое вещество.

Этиология и патогенез. Выделяют инфекционные, интоксикационные и травматические миелиты. Инфекционные миелиты могут быть первичными, вызванными нейровирусами (*Herpes zoster*, вирусы полиомиелита, бешенства), обусловленными туберкулезным или сифилитическим поражением. Вторичные миелиты возникают как осложнение общеинфекционных заболеваний (корь, скарлатина, тиф, пневмония, грипп) или какого-либо гнойного очага в организме и сепсиса. При первичных инфекционных миелитах инфекция распространяется гематогенно, поражению мозга предшествует виремия. В патогенезе вторичных инфекционных миелитов играют роль аллергический фактор и гематогенный занос инфекции в спинной мозг. Интоксикационные миелиты встречаются редко и могут развиваться вследствие тяжелых экзогенных отравлений или эндогенной интоксикации. Травматические миелиты возникают при открытых и закрытых травмах позвоночника и спинного мозга с присоединением вторичной инфекции. Нередки случаи поствакцинального миелита.

Патоморфология. Макроскопически вещество мозга дряблое, отечное, выбухает, на разрезе рисунок «бабочки» смазан. Микроскопически в области очага обнаруживаются гиперемия, отек, мелкие кровоизлияния, инфильтрация форменными элементами, гибель клеток, распад миелина.

Клиническая картина миелита развивается остро или подостро на фоне общеинфекционных симптомов: повышения температуры до 38–39°С, озноба, недомогания. Неврологические проявления миелита начинаются с умеренных болей и парестезий в нижних конечностях, спине и груди, носящих корешковый характер. Затем в течение 1–3 дней появляются, нарастают и достигают максимума двигательные, чувствительные и тазовые расстройства.

Характер неврологических симптомов определяется уровнем патологического процесса. При миелите поясничной части спинного мозга наблюдаются периферический парапарез или параплегия нижних конечностей с атрофиями, реакцией перерождения, отсутствием глубоких рефлексов, тазовые расстройства в виде истинного недержания мочи и кала. При миелите грудной части спинного мозга возникают спастический паралич ног с гиперрефлексией, клонусами, патологическими рефлексами, выпадением брюшных рефлексов, тазовые нарушения в виде задержки мочи и кала, переходящей в недержание. При внезапно развивающихся поперечных миелитах мышечный тонус независимо от локализации очага может быть низким в течение некоторого времени вследствие явлений диашиза. При поражении спинного мозга на уровне шейного утолщения развиваются верхняя вялая и нижняя спастическая параплегия. Миелит в верхнешей

ной части спинного мозга характеризуется спастической тетраплегией, поражением диафрагмального нерва с расстройством дыхания, иногда бульбарными нарушениями. Нарушения чувствительности в виде гипестезии или анестезии носят проводниковый характер всегда с верхней границей, соответствующей уровню пораженного сегмента. Быстро, иногда в течение первых дней, развиваются пролежни на крестце, в области больших вертелов, бедренных костей, стоп. В более редких случаях воспалительный процесс охватывает только половину спинного мозга, что дает картину синдрома Броун-Секара.

Описаны формы подострого некротического миелита, для которого характерно поражение пояснично-крестцовой части спинного мозга с последующим распространением патологического процесса вверх, развитием бульбарных нарушений и летальным исходом. В цереброспинальной жидкости при миелитах обнаруживаются повышенное содержание белка и плеоцитоз. Среди клеток могут быть полинуклеары и лимфоциты. При ликвородинамических пробах блок отсутствует. В крови отмечаются увеличение СОЭ и лейкоцитоз со сдвигом формулы влево.

Течение и прогноз. Течение заболевания острое, процесс достигает наибольшей выраженности через несколько дней, а затем на протяжении нескольких недель остается стабильным. Восстановительный период продолжается от нескольких месяцев до 1–2 лет. Быстрее и раньше всего восстанавливается чувствительность, затем функции тазовых органов; двигательные нарушения регрессируют медленно. Нередко остаются стойкие параличи или парезы конечностей. Самыми тяжелыми по течению и прогнозу являются шейные миелиты вследствие тетраплегии, близости жизненно важных центров, дыхательных нарушений. Неблагоприятный прогноз при миелитах нижнегрудной и пояснично-крестцовой локализации вследствие тяжелого поражения, плохого восстановления функций тазовых органов, присоединения вторичной инфекции (пролежней, уросепсиса).

Диагноз и дифференциальный диагноз. Острое начало заболевания с быстрым развитием поперечного поражения спинного мозга на фоне общеинфекционных симптомов, наличие воспалительных изменений в ликворе при отсутствии блока субарахноидального пространства делает диагноз достаточно ясным. Однако очень важно своевременно диагностировать эпидурит, клиническая картина которого в большинстве случаев неотличима от миелита, но при котором требуется неотложное хирургическое вмешательство. В сомнительных случаях следует прибегать к эксплоративной ламинэктомии. При диагностике эпидурита следует иметь в виду наличие гнойного очага в организме, появление корешковых болей, синдром нарастающей компрессии спинного мозга. Острый полирадикулоневрит Гийена–Барре отличается от миелита отсутствием проводниковых нарушений чувствительности, спастических явлений и тазовых расстройств. Опухоли спинного мозга отличаются медленным течением, с четко очерченной стадией корешковых болей, наличием белково-клеточной диссоциации в цереброспинальной жидкости, блока при ликвородинамических пробах. Гематомиелия и гематорахис возникают внезапно, не сопровождаются подъемом температуры; при гематомиелии поражается в основном серое вещество; при кровоизлиянии под оболочки возникают менингеальные симптомы. В анамнезе часто можно выявить указания на травму.

При остром поперечном поражении спинного мозга необходима дифференциация от острого нарушения спинномозгового кровообращения. Можно заподозрить рассеянный склероз, однако для него характерны избирательное поражение белого вещества, быстрый и значительный регресс симптомов через несколько дней или недель, наличие признаков рассеянного поражения спинного и головного мозга. Хронический менингомиелит отличается более медленным развитием, отсутствием повышения температуры и нередко обусловлен сифилитическим поражением, что устанавливается с помощью серологических реакций.

Лечение. Во всех случаях следует назначать антибиотики широкого спектра действия в максимально высоких дозах. Для уменьшения болей и при высокой температуре показаны антипиретики. Применяют глюкокортикоидные гормоны в дозе 50–100 мг в сутки (или эквивалентные до-

зы дексаметазона или триамцинолона), АКТГ в дозе 40 ЕД дважды в день в течение 2–3 нед. с постепенным снижением дозы. Особое внимание следует обратить на предупреждение развития пролежней и восходящей урогенитальной инфекции. Для профилактики пролежней, часто возникающих над костными выступами, больного необходимо укладывать на круг, под пятки подкладывать ватные прокладки, ежедневно протирать тело камфорным спиртом, менять положение. При появлении пролежней некротические ткани иссекают и накладывают повязки с пенициллиновой или тетрациклиновой мазью, мазью Вишневского. Для предупреждения образования пролежней и после их появления проводят ультрафиолетовое облучение ягодиц, крестца, стоп.

В первый период заболевания задержку мочи иногда удается преодолеть применением антихолинэстеразных препаратов; если же это оказывается недостаточным, необходима катетеризация с промыванием мочевого пузыря антисептическими растворами.

Для предупреждения развития контрактур с первого дня болезни следует проводить пассивную ЛФК и укладывать больного в постели, разогнув ноги в тазобедренных и коленных суставах и согнув в голеностопных, для чего используются валики и специальные шины. После острого периода (2–4 нед. в зависимости от тяжести заболевания) нужно переходить к более активным восстановительным мероприятиям: массажу, пассивной и активной ЛФК, иглотерапии, физиотерапии. Показаны витамины группы В, прозерин, дибазол, галантамин, биостимуляторы, рассасывающие препараты. При резкой спастичности применяют седуксен, элениум, мелликтин, баклофен, мидокалм, сирдалуд. В дальнейшем рекомендуется санаторно-курортное лечение.

Трудоспособность. Определяется локализацией и распространенностью процесса, степенью нарушения двигательных и тазовых функций, чувствительных расстройств. В остром и подостром периодах больные временно нетрудоспособны. При хорошем восстановлении функций и возможности возвращения к работе больничный лист может быть продлен до практического выздоровления. При остаточных явлениях в виде незначительного нижнего парапареза со слабостью сфинктеров больным устанавливают III группу инвалидности. При умеренном нижнем парапарезе, нарушении походки и статики больные не могут работать в обычных производственных условиях и признаются инвалидами II группы. Если больные нуждаются в постоянном постороннем уходе (параплегии, тетрапарезы, нарушения функций тазовых органов), им устанавливают I группу инвалидности. Если при динамическом наблюдении во МСЭК и лечебных учреждениях в течение 4 лет восстановления нарушенных функций не происходит, группа инвалидности устанавливается бессрочно.

ПОЛИОМИЕЛИТ

Полиомиелит (детский паралич, болезнь Гейне–Медина) – острое инфекционное заболевание, вызванное вирусом, обладающим тропностью к двигательным нейронам передних рогов спинного мозга и двигательным нейронам ствола мозга (ядра черепных нервов), деструкция которых приводит к параличу мышц и их атрофии.

Эпидемиология. До середины XX в. возникали эпидемии полиомиелита, ныне благодаря широкой иммунизации детей полиомиелитной вакциной встречаются только спорадические случаи. Число здоровых носителей и абортивных случаев, когда выздоровление наступило до развития параличей, значительно превосходит число больных в паралитической стадии. Именно здоровые носители и абортивные случаи – основные распространители заболевания, хотя можно заразиться и от больного в паралитической стадии. Основные пути передачи инфекции – личные контакты и фекальное загрязнение пищи. Этим объясняется сезонность с максимальной заболеваемостью поздним летом и ранней осенью. В возрасте 5 лет восприимчивость резко снижается. Инкубационный период 7–14 дней, но может длиться и 5 нед. В XXI в. наблюдается резкое снижение заболеваемости в тех странах, где проводятся профилактические инокуляции вакциной Солка, Сейбина и А.А.Смородинцева.

Этиология и патогенез. Выделено три штамма вируса: типы I, II и III. Вирус может быть выделен из слизистой оболочки носоглотки больных в острой стадии, здоровых вирусоносителей, выздоравливающих, а также из испражнений. У человека наиболее распространенный путь заражения – через пищеварительный тракт. Вирус достигает нервной системы по вегетативным волокнам и периневрально вдоль осевых цилиндров в периферических нервах и в центральной нервной системе. Считают, что возможно распространение его через кровь и лимфатическую систему. Местом внедрения вируса может быть глотка, особенно ложе миндалин после тонзиллэктомии. Вирус устойчив к химическим агентам, но чувствителен к теплу и высушиванию. Его можно выращивать в культуре клеток почки обезьян. Применяются специфические серологические тесты, в том числе тест фиксации комплемента и нейтрализации антител.

Патоморфология. Спинной мозг переполнен кровью, отечен, мягок, в сером веществе – мелкие участки геморрагий. Гистологические изменения наиболее выражены в сером веществе спинного и продолговатого мозга. Незначительно поражаются базальные ядра и кора. В двигательных клетках передних рогов отмечаются разнообразные изменения – от легкого хроматолиза до полной деструкции с нейронофагией. Сущность воспалительных изменений состоит в образовании периваскулярных муфт, преимущественно из лимфоцитов, с меньшим количеством полиморфонуклеаров, и диффузной инфильтрации серого вещества этими клетками и клетками нейроглиального происхождения.

Восстановление характеризуется возвращением к норме тех ганглиозных клеток, которые были не очень грубо повреждены. Другие клетки исчезают полностью. В передних рогах обнаруживается малое количество клеток с вторичной дегенерацией передних корешков и периферических нервов. В пораженных мышцах находят различную степень нейрогенной атрофии с увеличением соединительной и жировой тканей.

Клиническая картина. Наблюдается 4 типа реакции на вирус полиомиелита: 1) развитие иммунитета при отсутствии симптомов заболевания (субклиническая или неявная инфекция); 2) симптомы в стадии виремии, носящие характер общей умеренной инфекции без вовлечения в процесс нервной системы (абортивные случаи); 3) наличие у многих больных (до 75% в период эпидемии) лихорадки, головной боли, недомогания; могут быть менингеальные явления, плеоцитоз в ликворе. Параличи не развиваются; 4) развитие параличей (в редких случаях).

При субклинической форме симптомы отсутствуют. При абортивной форме проявления неотличимы от любой общей инфекции. Серологические тесты положительны, можно выделить вирус. У остальных пациентов удается выделить две стадии клинической картины: препаралитическую и паралитическую.

Препаралитическая стадия. В течение этой стадии различают две фазы. В первой фазе наблюдаются лихорадка, недомогание, головная боль, сонливость или бессонница, потливость, гиперемия глотки, желудочно-кишечные нарушения (анорексия, рвота, диарея). Эта фаза «малой болезни» длится 1–2 дня. Иногда вслед за ней наступает временное улучшение со снижением температуры на 48 ч или болезнь переходит во вторую фазу – «большую болезнь», при которой головная боль более выражена и сопровождается болями в спине, конечностях, повышенной утомляемостью мышц. Симптомы напоминают другие формы вирусных менингитов. При отсутствии параличей больной выздоравливает. В цереброспинальной жидкости давление повышено, плеоцитоз (50–250 в 1 мкл). Вначале имеются и полиморфонуклеары, и лимфоциты, но по истечении 1-й недели – только лимфоциты. Умеренно повышается уровень белков и глобулинов. Содержание глюкозы в норме. В течение 2-й недели уровень белка в ликворе повышается. Препаралитическая стадия длится 1–2 нед.

Паралитическая стадия. Спинальная форма. Развитию паралича предшествуют выраженные фасцикуляции. Отмечаются боли в конечностях, повышенная чувствительность мышц к давлению. Параличи могут быть распространенными или локализованными. В тяжелых случаях невозможны движения, за исключением очень слабых (в шее, туловище, конечностях). В менее тяжелых случаях привлекают внимание асимметричность параличей: мышцы могут быть сильно поражены на одной стороне тела и сохранены на другой. Обычно параличи достигают максимума в течение первых 24 ч, реже болезнь прогрессирует. При «восходя-

щем» варианте параличи от ног распространяются вверх и угрожают жизни из-за присоединения расстройства дыхания. Встречаются и нисходящие варианты развития параличей. Необходимо следить за функцией межреберных мышц и диафрагмы. Тест для выявления дыхательных парезов – громкий счет на одном дыхании. Если больной не способен досчитать до 12–15, имеется выраженная дыхательная недостаточность и следует измерить форсированный объем дыхания для выяснения необходимости вспомогательного дыхания.

Улучшение обычно начинается к концу 1-й недели с момента развития параличей. Как и при других поражениях периферических мотонейронов, отмечается утрата или снижение глубоких и кожных рефлексов. Нарушений чувствительности нет, редко расстраивается функция сфинктеров тазовых органов.

Стволовая форма (полиоэнцефалит). Наблюдаются параличи мимических мышц, языка, глотки, гортани и реже – глазодвигательных мышц. Возможны головокружение, нистагм. Велика опасность вовлечения в процесс жизненно важных центров (дыхательного, сердечно-сосудистого). Очень важно отличить дыхательные нарушения вследствие накопления слюны и слизи при параличе глоточных мышц от истинных параличей дыхательной мускулатуры.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Спорадические случаи надо дифференцировать от миелитов другой этиологии.

У взрослых полиомиелит следует дифференцировать с острым поперечным миелитом и синдромом Гийена–Барре–Штроля. Однако в первом случае вялые параличи ног сочетаются с патологическими стопными знаками, расстройствами чувствительности, утратой контроля над сфинктерами тазовых органов. При инфекционно-аллергическом полирадикуломиелоневрите Гийена–Барре–Штроля парез асимметричен и преобладает в дистальных отделах конечностей, в цереброспинальной жидкости повышено содержание белка, однако плеоцитоз бывает редко. Бульбарную форму полиомиелита следует дифференцировать от других энцефалитов, что уточняется с помощью серологических тестов и выделения вирусов.

Лечение. При подозрении на полиомиелит необходимо немедленно создать больному полный покой, так как физическая активность в препаралитической стадии повышает риск развития тяжелых параличей. При наличии параличей лечебная тактика зависит от их распространенности на дыхательные и бульбарные мышцы. При лечении больных без дыхательных нарушений показано внутримышечное введение рибонуклеазы, а также сыворотки реконвалесцентов. В острой стадии дают достаточное количество жидкости. Люмбальная пункция необходима для диагностических целей, а также может уменьшить головную боль и боли в спине. Анальгетики и седативные препараты (диазепам) используются для облегчения боли и уменьшения беспокойства. Единственно допустимая форма активности – легкие пассивные движения. Антибиотики назначают только для профилактики пневмонии у больных с дыхательными расстройствами. Иммуноглобулины бесполезны, так как вирус после соединения с нервной тканью недостижим для антител.

Лечение после развития параличей подразделяется на этапы.

В острой стадии при болях и повышенной чувствительности мышц (3–4 нед.) важно не допустить растяжения пораженных мышц и контрактуры антагонистов, что может потребовать более длительного лечения. Больной должен лежать в мягкой постели, конечности должны находиться в таком положении, чтобы парализованные мышцы были расслаблены (а не растянуты). Для этого используют подушечки и мешочки с песком.

В стадии выздоровления при продолжающемся наращивании мышечной силы (6 мес. – 2 года) важны физические упражнения, которые больной выполняет с посторонней помощью, в ванне или в аппаратах с поддержкой лямками и ремнями.

В резидуальной стадии при наличии контрактур производят тенотомию или другое хирургическое вмешательство. Назначают прозерин, дибазол, витамины, метаболические средства, физиотерапию.

При угрозе дыхательной недостаточности иногда в течение недель и даже месяцев необходима ИВЛ, когда нормальная концентрация PCO_2 и PO_2 может быть поддержана только избыточными, истощающими усилиями больного.

При бульбарном параличе основная опасность – попадание жидкости и секрета

в гортань, засасывание их при вдохе. Трудности кормления больных усугубляются дисфагией. Важно правильное положение больного (на боку), причем каждые несколько часов его следует поворачивать на другой бок; ножной конец кровати поднимают на 15°. Эту позу можно менять для ухода или других целей, но ненадолго. Секрет удаляют отсосом. Через 24 ч голодания следует кормить больного через назогастральный зонд.

Прогноз. Смертность при эпидемиях достигала 5–25%. Причиной смерти обычно бывают дыхательные расстройства при бульбарных формах или восходящих параличах, когда в процесс вовлекаются межреберные мышцы и диафрагма. Смертность стала значительно ниже с введением ИВЛ. При прекращении прогрессирования параличей возможно выздоровление. Благоприятным признаком является наличие произвольных движений, глубоких рефлексов и сокращений мышц, вызываемых стимуляцией нерва в течение 3 нед. после развития параличей. Начавшееся улучшение может продолжаться в течение года, иногда и больше.

Профилактика. В связи с тем, что вирус полиомиелита содержится в слюне, моче и кале, требуется изоляция больного не менее чем на 6 нед. В фекалиях вирус через 3 нед. обнаруживается у 50% больных, а через 5–6 нед. – у 25%. Детей, имевших контакт с больным полиомиелитом, следует изолировать от других детей на 3 нед. с момента изоляции больного. Современная иммунизация – более успешная мера ограничения распространения эпидемий. Аттенуированная полиомиелитная вакцина (1–2 капли на кусочке сахара) создает иммунитет на 3 года и более.

ПОЛИОМИЕЛИТОПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Клинико-вирусологические сопоставления показывают, что характерная для полиомиелита клиническая картина может быть обусловлена не только вирусом полиомиелита, но и другими нейротропными возбудителями (вирусы Коксаки А7, ЕСНО 2, ЕСНО 6, ЕСНО 11, вирусы паротита, простого герпеса, аденовирусы и др.). Течение полиомиелитоподобных заболеваний обычно благоприятное, однако встречаются тяжелые формы с грубыми параличами и даже летальным исходом.

Различают менингеальную, спинальную, стволовую (чаще понтинную) и полирадикулоневритическую формы. На фоне относительно удовлетворительного общего состояния больного возникают двигательные расстройства, более выраженные в проксимальных сегментах конечностей. Параличи развиваются редко. Чаще наблюдаются преходящие парезы, изменение походки, прихрамывание, дряблость, гипотрофия и гипотония пораженных мышц, снижение или выпадение глубоких рефлексов. Основным проявлением стволовой формы полиомиелитоподобных заболеваний служит периферический парез мимических мышц; бульбарные расстройства редки. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются невысокий смешанный нейтрофильно-лимфоцитарный цитоз (50–200 клеток в 1 мкл) и умеренное повышение уровня белка (0,49–0,66 г/л). Содержание сахара обычно повышено до 0,8–0,9 г/л. В диагностике большое значение имеют результаты вирусологических лабораторных исследований и эпидемические данные.

Лечение. Назначают гамма-глобулин, витамин С, десенсибилизирующие препараты (димедрол, пипольфен, супрастин, препараты кальция), дегидратирующие средства, антипиретики, ноотропные, транквилизаторы. Поскольку вирусы Коксаки и ЕСНО в своем составе содержат РНК в качестве носителя генетической информации, применяют рибонуклеазу (30 мг растворяют в изотоническом растворе хлорида натрия или 0,25% растворе новокаина и вводят внутримышечно 5–6 раз в сутки в течение 10–14 дней).

АБСЦЕСС ГОЛОВНОГО МОЗГА

Абсцесс – ограниченный гнойно-воспалительный процесс в ткани головного мозга. Клинически отмечается сочетание симптомов объемного образования мозга и воспалительного процесса. Реже встречаются эпидуральные и субдуральные абсцессы.

Частота: 1 на 100 000 населения.

Этиология и патогенез. Факторами риска являются патология легких, «синие» пороки сердца, бактериальный эндокардит, открытая и проникающая черепно-мозговая травма, иммунодефицитные состояния.

Наиболее частые возбудители: стрептококки, стафилококки, пневмококки, менингококки, кишечная палочка, анаэробные бактерии, токсоплазмы, грибы. У 25% содержимое абсцесса стерильно. Распространение инфекции в головной мозг – гематогенное (метастатические) или контактное.

Наиболее часто в клинике встречаются ***контактные абсцессы***, обусловленные мастоидитами, отитами, гнойными процессами в костях черепа, придаточных полостях носа, глазнице, мозговых оболочках. Около половины всех абсцессов мозга имеет отогенное происхождение. Хронические гнойные отиты гораздо чаще осложняются абсцессом, чем острые воспалительные процессы в ухе. Инфекция при отитах проникает из височной кости через крышу барабанной полости и пещеристые пазухи *per continuitatem* в среднюю черепную ямку, вызывая абсцесс височной доли мозга. Отогенная инфекция может распространяться также в заднюю черепную ямку через лабиринт и сигмовидную пазуху, приводя к абсцессу мозжечка. Риногенные абсцессы локализуются в лобных долях мозга. Вначале развивается местный пахименингит, затем – слипчивый ограниченный менингит, и наконец, воспалительный процесс распространяется на вещество мозга с образованием ограниченного гнойного энцефалита. В более редких случаях ото- и риногенные абсцессы могут возникать гематогенным путем вследствие тромбоза вен, синусов, септического артериита. Абсцессы при этом локализуются в глубинных отделах мозга, далеко от первичного очага.

Метастатические абсцессы мозга чаще всего связаны с заболеваниями легких – пневмонией, бронхоэктазами, абсцессом, эмпиемой плевры. Метастатические абсцессы могут также осложнять септический язвенный эндокардит, остеомиелит, абсцессы внутренних органов. Механизмом проникновения инфекции в мозг является септическая эмболия. В 25–30% случаев метастатические абсцессы бывают множественными и локализуются обычно в глубинных отделах белого вещества мозга.

Травматические абсцессы обычно развиваются при открытой травме черепа. При повреждении твердой мозговой оболочки инфекция проникает по периваскулярным щелям в мозговую ткань. В случаях проникновения в мозг инородного тела инфекция попадает вместе с ним. Абсцесс формируется по ходу раневого канала или непосредственно в области инородного тела. Травматические абсцессы мирного времени составляют до 15% всех абсцессов головного мозга; процент их резко возрастает во время войны и в послевоенный период.

Патоморфология. Стадии формирования абсцесса: 1-я – раннее воспаление мозга в первые 1–3 дня, демаркация от окружающего здорового вещества мозга отсутствует, имеются периваскулярные инфильтраты, токсические изменения нейронов. 2-я стадия – поздняя, на 4–9-й день болезни появляется центральный некроз; 3-я – ранняя инкапсуляция, на 10–13-й день болезни обнаруживают выраженный некроз центральной части, по периферии формируется соединительнотканная капсула. 4-я – стадия поздней инкапсуляции, наступает после 14-го дня болезни, имеется четкая коллагеновая капсула с некротическим центром, зоной глиоза вокруг капсулы.

Клиническая картина. Абсцесс головного мозга проявляется общеинфекционными, общемозговыми и локальными (очаговыми) симптомами. Последние характеризуют локализацию абсцесса.

Общеинфекционные симптомы: повышение температуры (иногда интермиттирующее), озноб, лейкоцитоз крови, увеличение СОЭ, признаки хронического инфекционного процесса (бледность, слабость, похудание).

Общемозговые симптомы появляются вследствие повышения внутричерепного давления, обусловленного абсцессом. Наиболее постоянный симптом – головная боль, нередко с рвотой. На глазном дне застойные диски или неврит зрительного нерва. Периодически определяется брадикардия до 40–50 сокращений в минуту, психические расстройства. Обращает на себя внимание вялость и апатичность больного, замедленность его мышления. Постепенно развивается оглушенность, сонливость, в тяжелых случаях без лечения – кома. Как следствие внутричерепной гипертонии могут наблюдаться общие эпилептические припадки.

Очаговые симптомы зависят от локализации абсцесса в лобных, височных долях, мозжечке. Абсцессы, расположенные в глу

бине полушарий вне двигательной зоны, могут протекать без проводниковых симптомов. Отогенные абсцессы иногда формируются не на стороне отита, а на противоположной, давая соответствующую клинику. Наряду с очаговыми могут наблюдаться симптомы, связанные с отеком и сдавлением и дислокацией мозговой ткани. При близости абсцесса к оболочкам и при абсцессе мозжечка обнаруживаются менингеальные симптомы.

В цереброспинальной жидкости выявляется плеоцитоз (25–300 клеток), состоящий из лимфоцитов и полинуклеаров, повышение уровня белка (0,75–3 г/л) и повышение давления. Однако нередко ликвор нормальный.

Течение. Начало заболевания обычно острое, с бурным проявлением гипертензионных и очаговых симптомов на фоне повышения температуры. В других случаях начало болезни менее очерченное, и тогда клиническая картина напоминает течение общей инфекции или менингита. Редко начальная стадия абсцесса протекает латентно с минимально выраженными симптомами и небольшой температурой. После начальных проявлений через 5–30 дней болезнь переходит в латентную стадию, соответствующую осумкованию абсцесса. Эта стадия протекает бессимптомно либо проявляется умеренно выраженными симптомами внутричерепной гипертонии – частой головной болью, рвотой, психической заторможенностью. Латентная стадия может продолжаться от нескольких дней до нескольких лет. В дальнейшем под влиянием какого-либо внешнего фактора (инфекция), а чаще без явных причин общемозговые и очаговые симптомы начинают быстро прогрессировать. Крайне тяжелым осложнением абсцесса, возможным в любой стадии, является его прорыв в желудочковую систему или субарахноидальное пространство, что обычно заканчивается смертью.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Распознавание абсцесса мозга базируется на данных анамнеза (хронический отит, бронхоэктатическая болезнь, другие очаги гнойной инфекции, травма), наличии очаговых, общемозговых симптомов, признаков повышения внутричерепного давления, начала заболевания с повышенной температуры и характерного прогрессирующего его течения. Для постановки диагноза имеет значение повторная эхоэнцефалоскопия, обнаруживающая смещение срединных структур мозга при абсцессах в полушарии мозга. На краниограммах определяются признаки повышения внутричерепного давления, а также воспалительные поражения придаточных пазух носа, височных костей. На глазном дне – застойные диски или картина неврита зрительных нервов.

Люмбальную пункцию при наличии гипертензионного синдрома следует проводить осторожно, а при тяжелом состоянии больного – воздержаться от нее, так как при нарастающей внутричерепной гипертензии извлечение цереброспинальной жидкости способствует дислокации и ущемлению миндалин мозжечка в большом затылочном отверстии (при абсцессе мозжечка) или височных долей в щели мозжечкового намета (при абсцессе височной доли) со сдавлением ствола, что может привести к летальному исходу.

Дифференциальный диагноз зависит от стадии абсцесса. В начальном остром периоде заболевания абсцесс нужно отличать от гнойного менингита, причина развития которого может быть та же, что и абсцесса. Следует учитывать большую выраженность ригидности шейных мышц и симптома Кернига при гнойном менингите, постоянство высокой температуры (при абсцессе температура часто гектическая), большой нейтрофильный плеоцитоз в ликворе, отсутствие очаговых симптомов.

Течение и симптомы абсцесса головного мозга имеют много общего с опухолью мозга. Дифференциальная диагностика при этом затруднена, так как при злокачественной опухоли возможны лейкоцитоз в крови и повышение температуры. Особое значение в этих случаях приобретают данные анамнеза, т.е. наличие факторов, обусловливающих развитие абсцесса. Следует иметь в виду, что ко времени формирования абсцесса первичный гнойный очаг может быть уже излечен. Важную информацию получают при КТ и МРТ головного мозга (см. рис. 14.6 и 14.7).

Лечение проводится в нейрохирургическом стационаре: медикаментозное (антибиотики, ноотропные препараты, витамины), нейрохирургическое (костно-пласти-

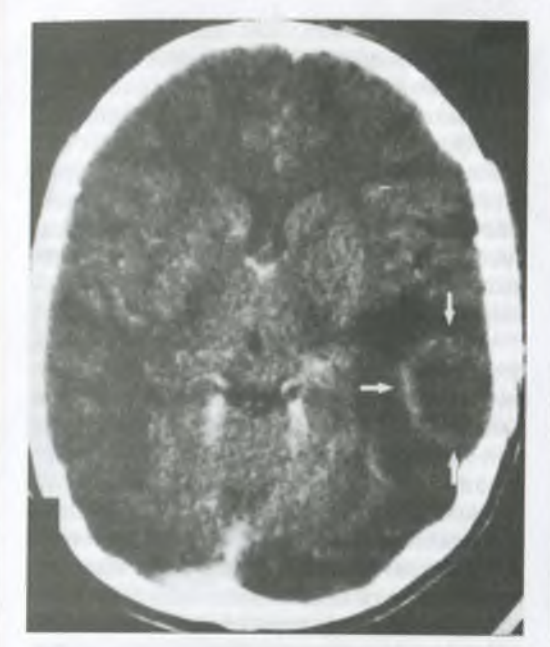


Рис. 14.6. КТ головного мозга с контрастированием. В левой височной доле виден абсцесс, окруженный зоной отека.

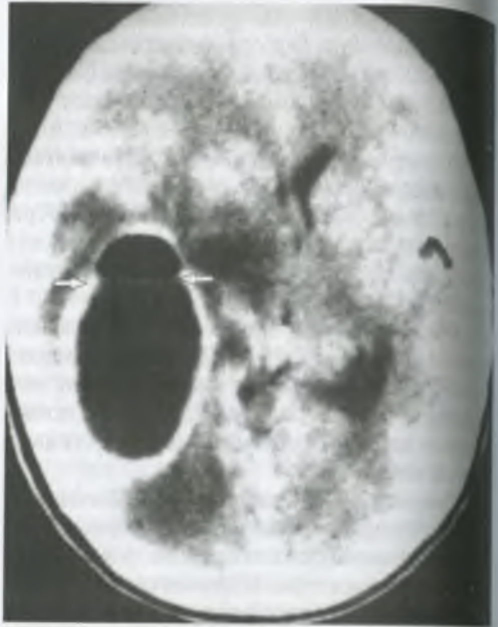


Рис. 14.7. КТ головного мозга. Виден абсцесс правой теменно-височной долей с наличием воздуха, смещением срединных структур мозга влево.

ческая трепанация черепа с удалением абсцесса, желательно с капсулой, либо повторные пункции абсцесса с отсасыванием гноя). Выбор специфической антибактериальной терапии возможен после анализа микрофлоры, выделенной из абсцесса. При стафилококковой флоре показаны адекватные дозы новых антибиотиков. Необходимо также симптоматическое лечение.

Прогноз для жизни благоприятный. Летальность не превышает 10%. У 30% выздоровевших сохраняются резидуальные неврологические симптомы, чаще всего фокальные судорожные припадки.

СПИНАЛЬНЫЙ ЭПИДУРИТ

Эпидурит – быстро развивающееся воспаление эпидуральной клетчатки позвоночного канала с образованием гнойного экссудата, возникающее вторично при наличии очагов инфекции в организме.

Этиология. Гематогенное распространение инфекции (часто стафилококк).

Клиническая картина. Болезнь начинается с локальной боли в позвоночнике, повышения температуры тела. Вскоре присоединяется интенсивная корешковая боль. Имеется болезненность при перкуссии остистых отростков позвонков, менингеальный синдром, симптом Нери. Признаки нарастающего сдавления спинного мозга (парапарез, с расстройствами чувствительности, нарушением функции тазовых органов).

Диагностика. В крови определяется нейтрофилез, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ. На уровне эпидурита можно получить гной при пункции эпидуральной клетчатки. При люмбальной пункции выявляется полная или частичная блокада субарахноидального пространства, повышение содержания белка в ликворе.

Дифференциальный диагноз проводят с опухолью, травмой позвоночника и спинного мозга. Проводится КТ или МРТ позвоночника.

Лечение. Антибиотики широкого спектра действия. При отсутствии эффекта и развитии признаков поражения спинного мозга проводится ламинэктомия и удаление гнойника, с последующим дренированием эпидурального пространства.

Глава 15. АУТОИММУННЫЕ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Встречается немало энцефаломиелитов с мелкомногоочаговым (или рассеянным) поражением ЦНС, которые возникают как острая монофазная иммунная реакция. Наиболее типичным среди них является острый рассеянный энцефаломиелит человека.

ОСТРЫЙ РАССЕЯННЫЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ ЧЕЛОВЕКА

Этиология и патогенез. Доминирует мнение об инфекционном происхождении этого заболевания. Чаще всего заболевание развивается на фоне перенесенной респираторной инфекции или на фоне гнойного синусита, отита. Точного возбудителя идентифицировать пока не удалось. Однако в патогенезе болезни ведущую роль играют аллергические реакции, приводящие к демиелинизирующему процессу в головном и спинном мозге.

Основу патоморфологического процесса составляют периваскулярные множественные очаги демиелинизации с участием микроглии. Локализация процесса различна: белое вещество больших полушарий мозга, ствол мозга, спинной мозг. Периаксиальный демиелинизирующий процесс обнаруживается и в спинномозговых корешках и нервах конечностей.

Клиническая картина. Начинается заболевание остро, часто имитируя респираторную инфекцию. Повышается температура тела, иногда значительно. Возникают головная боль, общее недомогание, психомоторное возбуждение, парестезии. Могут быть выражены общемозговые симптомы. Обычно выявляются менингеальные знаки. На их фоне через 2–3 дня присоединяются очаговые симптомы, указывающие на локализацию поражения в полушарии или стволе мозга, а также в спинном мозге. Спинальные симптомы проявляются пара- и тетрапарезами, обычно центрального характера, однако иногда наблюдаются явления периферического пареза. Часто возникают расстройства чувствительности по проводниковому типу и нарушения функций тазовых органов. Возможен синдром Броун-Секара. При преимущественной локализации в стволе мозга развиваются бульбарные парезы, к этому иногда присоединяются признаки поражения отводящего и лицевого нервов. В процесс вовлекаются и зрительные нервы по типу ретробульбарного неврита. Возникает гемипарез. Мозжечковые расстройства имеются часто в виде нистагма и динамической атаксии.

В ликворе при остром рассеянном энцефаломиелите обнаруживается небольшое увеличение содержания белка, лимфоцитарный плеоцитоз ($20–100 \cdot 10^6$/л). В острый период заболевания в крови отмечаются умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

Течение и прогноз. Рассеянный энцефаломиелит протекает по типу острого заболевания с быстрым нарастанием симптомов и дальнейшим их регрессом. В некоторых случаях заболевание развивается подостро, когда симптомы прибавляются в течение нескольких недель.

Прогноз благоприятный. Обычно наступает полное выздоровление, однако иногда остаются парезы, расстройства чувствительности, снижение зрения. Встречается и тяжелое течение острого рассеянного энцефаломиелита с нарушением сознания, выраженными бульбарными расстройствами и летальным исходом.

Диагностика. Диагноз основывается на остром инфекционном начале, наличии симптомов мультифокального полисистемного поражения. Дифференцировать рассеянный энцефаломиелит следует от энцефаломиелитов при кори, ветряной оспе, краснухе. Основное значение при этом

имеют данные анамнеза. Более сложен дифференциальный диагноз с рассеянным склерозом. В большинстве случаев окончательный диагноз устанавливается после длительного наблюдения. Наличие рецидивов и ремиссий свидетельствует о рассеянном склерозе.

Лечение. Симптоматическое. В острый период показаны десенсибилизирующие, дегидратирующие препараты. Назначают АКТГ (до 80 ЕД в день) или кортикостероиды, иммуноглобулины. При выраженных бульбарных нарушениях проводят реанимационные мероприятия. Используют глиатилин, дибазол в малых дозах, витамины группы В, ноотропные, нейропротекторные препараты.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Рассеянный склероз (РС) – хроническое демиелинизирующее заболевание, характеризующееся признаками многоочагового поражения нервной системы, протекающее с обострениями (экзацербациями) и ремиссиями, либо прогредиентно. Как нозологическая форма впервые описан Ж.Шарко в 1866 г.

Частота заболевания в нашей стране колеблется в пределах 2–7 на 10 000 населения. Наблюдается четкая географическая зависимость: в экваториальных странах РС встречается редко, а с удалением от экватора на север частота заболевания нарастает. Например, в северных районах США распространенность РС превышает 10 на 10 000 населения, в то время как в южных районах – только 2 на 10 000 жителей. Женщины болеют почти в 2 раза чаще.

Этиология. РС считается полиэтиологичным заболеванием. Существует несколько теорий об этиологии РС. Вирусная инфекция (ретровирусы, человеческий вирус герпес-6, парамиксовирусы – корь, собачья чумка; коронавирусы, аденовирусы и др.) повреждает олигодендроглию, далее на продукты распада миелина и на сами вирусы запускается иммунная реакция, что и вызывает обострение клинических проявлений. Внедряясь в нервную систему, вирус латентно существует в ней, как бывает при так называемых медленных инфекциях (персистирует), и проявляет себя только через длительный инкубационный период. Увеличение синтеза антител к вирусным и другим антигенам является отражением дефектного иммунного статуса организма больного. Для реализации патогенных свойств предполагаемого вируса необходимо действие ряда дополнительных факторов, в частности конституционально-генетическая предрасположенность к заболеванию и аллергиям.

Бактериальная инфекция имеет сходные антигены; под влиянием высокой температуры белки приобретают необратимые изменения и запускают каскад цитокиновых реакций, которые приводят к демиелинизации.

Некоторые исследователи полагают, что рассеянный склероз развивается вследствие нарушения функции самой олигодендроглии.

Патогенез. Предполагают, что при наличии генетической предрасположенности и неполноценности системы иммунитета экзогенный повреждающий агент проникает через гематоэнцефалический барьер в головной мозг. Внедряясь в клетки олигодендроглии, он вызывает дезинтеграцию миелина, извращает синтез нуклеиновых кислот собственных глиальных клеток. Возможно, имеет значение и генетическая неполноценность олигодендроглии, которая выполняет специфическую миелинообразующую функцию. Новые белковые соединения от распавшегося миелина приобретают свойства антигенов, к которым вырабатываются специфические антитела, преимущественно против основного белка миелина. Образующиеся антитела наряду с элиминацией распавшихся дериватов миелина могут воздействовать на неповрежденную нервную ткань и поддерживать процесс демиелинизации. Развивающаяся аутоаллергическая реакция антиген–антитело приводит не только к разрушению миелина, но и к сосудисто-воспалительным и пролиферативным процессам в мезенхимальной ткани, глии, к формированию бляшек рассеянного склероза. Происходит аллергическая перестройка всего организма, изменяются проницаемость гематоэнцефалического барьера, состав крови, лимфы, функционирование вегетативной нервной системы. В крови и цереброспинальной жидкости обнаруживаются циркулирующие иммунные комплексы, содержащие антитела к некоторым вирусам, основному

белку миелина и другим его белкам (галактоцереброзиды, ганглиозиды), а также к липидам.

У больных с РС выявляются нарушения гормональной активности коры надпочечников, что является неспецифической реакцией организма и при других неврологических заболеваниях. Гормоны коры надпочечников подавляют образование аутоантител, обрывая цепь аутоиммунных реакций.

В течении иммунопатологического процесса отмечается определенная фазность: в первых стадиях наблюдается аутоаллергия, в более поздних – извращение защитных иммунных механизмов, что проявляется стойким иммунодефицитом.

Патоморфология. РС характеризуется многочисленными очагами демиелинизации в головном и спинном мозге (рис. 15.1). Эти очажки имеют разную величину и форму, отличаются от нормальной нервной ткани цветом и консистенцией (рис. 15.2). Свежие очаги розовой окраски, мягкие, микроскопически в них выявляется картина периаксиальной демиелинизации нервных волокон. Выражена пролиферация глиальных элементов. Происходит разрастание микроглии, соединительной ткани, формируются глиозные рубцы, замещающие погибшую ткань. Образуется «старая», неактивная бляшка рассеянного склероза, плотная на ощупь, имеющая сероватый цвет. Излюбленная локализация бляшек – зрительные нервы, мозжечок, спинной мозг, особенно боковые канатики. При окраске макропрепаратов мозга по Вейгерту выявляются множественные очаги демиелинизации (см. рис. 15.1, 15.2).

Рис. 15.1. Поперечный срез моста мозга. Окраска по Вейгерту. Множественные участки демиелинизации.

Клиническая картина. Заболевают преимущественно в возрасте от 15 до 40 лет, реже – в детском и пожилом возрасте. Начало клинических проявлений чаще незаметное, моносимптомное. Иногда РС возникает остро и проявляется сразу множественными неврологическими симптомами. Наиболее часто первыми симптомами заболевания являются признаки поражения зрительного нерва (ретробульбарный неврит): ощущение нечеткости изображения, преходящая слепота, снижение остроты зрения, скотомы. Заболевание может начинаться глазодвигательными расстройствами (диплопия, косоглазие), нестойкими пирамидными симптомами (центральный моно-, геми- или парапарез с высокими глубокими рефлексами, клонусами стоп, патологическими стопными и кистевыми знаками), мозжечковыми нарушениями (шаткость при ходьбе, интенционное дрожание), расстройствами чувствительности в конечностях (онемение, парестезии). Значительно реже первыми признаками болезни могут быть нарушения функции тазовых органов (задержка мочеиспускания, императивные позывы), вегетативно-сосудистая дистония, поражения лицевого, тройничного нервов и нервов бульбарной группы. У женщин может нарушаться менструальный цикл, у мужчин развивается импотенция. Характерным ранним (но не обязательным) признаком заболевания является снижение или исчезновение брюшных рефлексов. В отличие от других заболеваний нервной системы при повторных обострениях болезни возникают новые симптомы. Нарушения когнитивных функций появляются в более поздних стадиях болезни, ча-

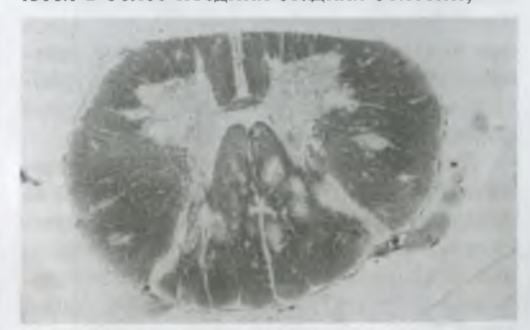


Рис. 15.2. Поперечный срез спинного мозга на уровне C_V. Окраска по Вейгерту. Видны множественные зоны демиелинизации в задних и боковых канатиках.

ще в виде эмоциональной неустойчивости, эйфории или депрессии, раздражительности, вялости, апатии, снижения интеллекта различной степени вплоть до деменции. Эпилептические припадки при рассеянном склерозе наблюдаются редко.

В зависимости от преимущественной локализации бляшек рассеянного склероза различают следующие клинические формы заболевания: церебральную, цереброспинальную, мозжечковую, стволовую, спинальную, а также оптическую.

Почти в половине всех случаев встречается цереброспинальная форма, характеризующаяся многоочаговостью поражения уже в начальной стадии болезни, симптомами поражения координаторных и пирамидных систем в головном и спинном мозге, а также зрительных, глазодвигательных, вестибулярных и других систем.

Мозжечковая форма чаще проявляется симптомами поражения ствола мозга и мозжечка, реже – только мозжечковыми симптомами: скандированная речь, горизонтальный, вертикальный, ротаторный крупноразмашистый нистагм, адиадохокинез, дисметрия, атаксия, интенционное дрожание в верхних и нижних конечностях, расстройства почерка. В далеко зашедших стадиях интенционное дрожание становится резко выраженным и приобретает характер гиперкинеза, который более заметен в руках и ногах, менее – в туловище и голове. Выраженное дрожание позволило выделить эти случаи в гиперкинетическую форму РС.

Редко встречается острая стволовая форма РС с быстро прогрессирующим течением и даже летальным исходом. Заболевание развивается остро при нормальной или повышенной температуре тела в течение 1–2 сут. На фоне головной боли с рвотой выявляются симптомы нарушения функции ствола мозга и мозжечка.

При оптической форме ведущим клиническим симптомом является снижение остроты зрения, которое восстанавливается через некоторое время самостоятельно или на фоне лечения. В дальнейшем аналогичные явления могут развиваться в другом глазу. Реже одновременно снижается зрение на оба глаза. При офтальмоскопии выявляются признаки ретробульбарного неврита: побледнение диска зрительного нерва, особенно его височной стороны, сужение полей зрения (вначале на красный и зеленый цвета), скотомы.

Спинальная форма характеризуется симптомами поражения спинного мозга на различных уровнях. Ведущими в клинической картине являются нижний спастический парапарез, проводниковые нарушения чувствительности, различной степени выраженности тазовые расстройства.

Выделенные клинические формы РС в чистом варианте встречаются редко. Обычно на фоне доминирующего синдрома можно обнаружить и другие очаговые симптомы, выраженность которых значительно слабее.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Полиморфизм клинических проявлений РС вызывает значительные трудности ранней диагностики. Важными критериями ее являются: начало болезни в раннем возрасте; обнаружение клинических симптомов, указывающих на поражения не менее 2–3 систем (например, мозжечковой, пирамидной, глазодвигательной и др.); непостоянство, «мерцание» симптомов даже на протяжении суток, а также несоответствие выраженности нарушения функций и объективных признаков поражения нервной системы (например, на фоне высоких глубоких рефлексов и ярких патологических пирамидных знаков имеется достаточная мышечная сила); волнообразное течение заболевания, проявляющееся периодами обострений и ремиссий с разной степенью органического поражения нервной системы, изменчивостью симптомов и нередко полной обратимостью их в начале заболевания (даже без лечения).

Диагноз РС устанавливают на основании характерных клинических синдромов и их динамики: нистагм, скандированная речь и интенционный тремор (*триада Шарко*), а также отсутствие брюшных рефлексов, побледнение височных половин дисков зрительных нервов и задержка мочеиспускания (*пентада Марбурга*). Диагностически важным является симптом Лермитта – ощущение прохождения электрического тока по спине и конечностям при наклоне головы кпереди, а также преходящее нарастание выраженности двигательных расстройств при повышении температуры окружающей среды (симптом горячей ванны).

При обострении РС в крови больных часто обнаруживаются лимфоцитоз, эозинофилия. Наблюдаются увеличение агрегации тромбоцитов, тенденция к повышению фибриногена и одновременно активация фибринолиза.

В стадии обострения и при прогрессирующем течении заболевания отмечаются снижение абсолютного количества Т-лимфоцитов в сыворотке крови, изменение процентного соотношения Т- и В-клеток в сторону уменьшения Т-лимфоцитов. В сыворотке крови, и особенно в ликворе, отмечается повышение уровня иммуноглобулинов классов G, M, A. В период клинической ремиссии происходит нормализация общего количества лейкоцитов, Т- и В-лимфоцитов, возвращается к норме процентное соотношение Т- и В-клеток, хотя абсолютное содержание Т-клеток остается пониженным. Содержание различных иммуноглобулинов (особенно G и M) в стадии ремиссии, как и при обострении, повышено. При исследовании цереброспинальной жидкости у половины больных в стадии обострения определяются небольшое повышение уровня белка и умеренный плеоцитоз (15–20 клеток в 1 мкл). Высокоинформативным является повышение концентрации в ликворе свободных легких цепей IgG.

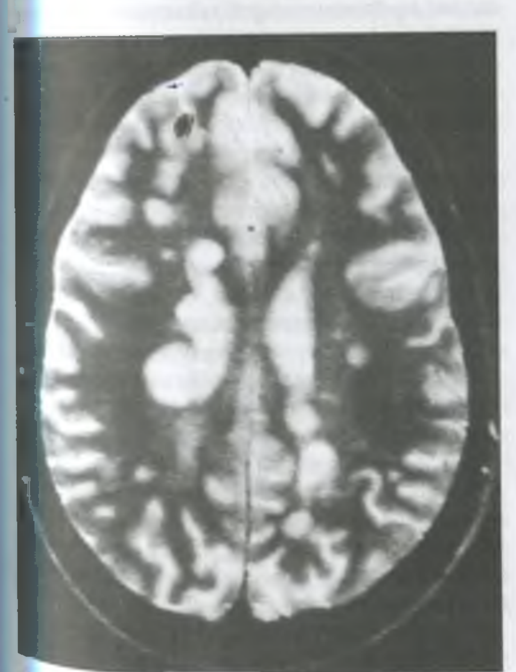


Рис. 15.3. МРТ головного мозга в режиме Т2. Множественные очаги повышенного сигнала в перивентрикулярном белом веществе и мозолистом теле (бляшки демиелинизации).

В ранних стадиях РС и при проведении дифференциальной диагностики полезную информацию можно получить с помощью исследования зрительных, слуховых, соматосенсорных вызванных потенциалов.

В последние годы диагностика РС значительно улучшилась благодаря появлению МРТ головного и спинного мозга. В режиме Т2 обнаруживаются множественные бляшки демиелинизации, особенно в перивентрикулярной зоне. Для выявления свежих бляшек требуется вводить контрастное вещество (гадолиний). МР-томография позволяет выявить и субклинические очаги поражения (рис. 15.3). Достоверным диагноз рассеянного склероза считается при выявлении не менее 4 очагов демиелинизации, размером более 3 мм, или 3 очагов, один из которых расположен вблизи тел боковых желудочков (перивентрикулярно), в стволе мозга, мозжечке или спинном мозге (рис. 15.4).

Рис. 15.4. МРТ шейного отдела спинного мозга: бляшка демиелинизации в задних канатиках верхних шейных сегментов (указана стрелкой) с клинической картиной грубой сенситивной атаксии.

Течение. Примерно у 2/3 больных первоначально наблюдается рецидивирующее (ремиттирующее) течение. Провоцирующими обострение факторами являются переохлаждение, ОРВИ, травмы, беременность и роды, а также другие неблагоприятные моменты. В период обострения возможно появление новых или усиление прежних симптомов заболевания. Продолжительность ремиссий колеблется от нескольких недель и месяцев до нескольких лет. Ремиссии могут возникать как спонтанно, так и в результате проводимого лечения. Довольно длительные ремиссии наблюдаются при оптической форме РС. Ремиссии со временем становятся короче, и заболевание приобретает вторичное прогрессирующее течение. У 10% больных с самого начала наблюдается неуклонное прогрессирование процесса, без ремиссий (первично прогредиентное течение), рано приводящее к инвалидизации. В ряде случаев после обострения РС процесс стабилизируется и в течение всего периода заболевания обострений не наблюдается. Продолжительность болезни колеблется от 2 до 35 лет. Смерть наступает, за исключением острых стволовых форм, от присоединяющихся интеркуррентных заболеваний (пневмония), уросепсиса и сепсиса, вызванного пролежнями.

Дифференцировать РС в начальных стадиях следует от невротических расстройств, вегетативно-сосудистой дисфункции, лабиринтита или синдрома Меньера, ретробульбарного неврита, опухоли головного или спинного мозга, рассеянного энцефаломиелита, дегенеративных заболеваний нервной системы.

Спинальные формы РС необходимо разграничивать с опухолями спинного мозга. В отличие от опухоли симптомы РС в начальных стадиях отличаются меньшей выраженностью парезов (преобладает спастичность), чувствительных и тазовых расстройств. Важные данные получают при люмбальной пункции: в случае опухоли спинного мозга обнаруживают блок субарахноидального пространства.

При выраженной атаксии (гиперкинетическая форма рассеянного склероза) следует исключать дрожательную форму гепатоцеребральной дистрофии и наследственные мозжечковые атаксии. Окончательное суждение о том или ином заболевании возможно только при динамическом наблюдении за больным.

Лечение. Лечение обострений проводят кортикостероидами, которые ускоряют восстановление функций и уменьшают продолжительность обострений. Назначают высокие дозы коротким курсом: 1–2 г метилпреднизолона в течение 3–7 дней («пульс-терапия») или преднизолон по 1,5 мг на 1 кг массы тела в сутки в утренние часы в 1–2 приема с 4-часовым интервалом ежедневно или через день (на курс лечения 900–1000 мг). После 7–10-дневного приема максимальную дозу постепенно снижают на 5 мг каждые 2–3 дня. Лечение в среднем продолжается 4–6 нед. В конце курса целесообразны инъекции АКТГ. При тяжелых обострениях наряду с кортикостероидами проводят плазмаферез, гемосорбцию. Воздействуют на иммунологическую реактивность организма, нейроаллергические реакции (назначают десенсибилизирующие средства — димедрол, тавегил, супрастин, антилимфоцитарный глобулин). При остром начале заболевания и наличии признаков церебрального васкулита улучшают микроциркуляцию в нервной системе. Применяют симптоматические средства. По показаниям назначаются поддерживающие дозы преднизолона (по 5–10 мг/сут.). При развитии острого ретробульбарного неврита стероидные гормоны вводятся ретробульбарно. При наличии каких-либо общеинфекционных признаков проводятся курсы антибиотикотерапии.

Для предупреждения обострений при ремиттирующем течении заболевания длительно проводят лечение иммуномодулирующими средствами: бета-интерферон (бетаферон) или авонекс, ребиф, или глатирамера ацетат (копаксон). Эти препараты не устраняют полностью рецидивы, но снижают их вероятность примерно на 1/3, одновременно уменьшая их тяжесть. Обычно назначают эти препараты молодым пациентам, которые способны самостоятельно передвигаться и при наличии не менее 2 обострений за последние 2 года.

Альтернативой иммуномодулирующим препаратам являются иммуносупрессивные средства: метотрексат по 7,5 мг внутрь 1 раз в неделю, азатиоприн по 2–3 мг/кг/сут. внутрь.

Показаны препараты, влияющие на тканевый обмен: аминокислоты (глутаминовая кислота, глютаминат кальция, метионин, кортексин, актовегин), аминалон, витамины группы В, пирацетам, ноотропил, АТФ, ко-карбоксилаза, никотиновая кислота или ее препараты. Используют гипербарическую оксигенацию, обменный плазмаферез. В связи с изменением реологических и свертывающих свойств крови показаны антиагрегатные препараты: пентоксифиллин (трентал), курантил, гепарин, корректоры микроциркуляции.

В стадии ремиссии больным с иммунодефицитом назначают иммуностимулирующие средства (гамма-глобулин, левамизол), дробные переливания крови и кровезаменителей, препараты вилочковой железы — фторурацил (тимазин), тималин, тактивин.

Проводится симптоматическое лечение: миорелаксанты при высоком мышечном тонусе (мидокалм, сирдалуд, сибазон в сочетании с дифенином), иглотерапия, точечный массаж; возможно снижение тонуса мышц путем биоэлектрической стимуляции их аппаратом «Миотон».

В целях борьбы с хронической инфекцией мочевых путей показано лечение 5-НОК или производными нитрофурана (фуразолидон, фуразолин, фурадонин). Для коррекции дисфункции вегетативной нервной системы назначают вегетотропные средства, при головокружениях — кавинтон, бетасерк; по показаниям — психотропные препараты. Показаны ЛФК, массаж (при низком мышечном тонусе), общеоздоровительные мероприятия.

Профилактика. Больные должны избегать переохлаждений, перегреваний, тяжелой физической нагрузки, инфекций, интоксикаций. При появлении признаков общей инфекции необходимо соблюдение постельного режима, назначение антибактериальных препаратов, десенсибилизирующее лечение. Женщинам следует избегать беременностей и родов, так как в этот период течение рассеянного склероза обычно обостряется. Не рекомендуется перемена климатических условий.

Трудоспособность. Течение заболевания прогредиентное. Прогноз в отношении выздоровления неблагоприятный, трудовой — зависит от типа течения заболевания и длительности ремиссий. В начальной стадии, несмотря на незначительную выраженность нарушения функций, учитывая неблагоприятный клинический и трудовой прогноз, прогрессирующий характер заболевания, больные часто нуждаются в создании облегченных условий труда; если же перевод на такую работу приведет к снижению квалификации, устанавливается III группа инвалидности. Больным с выраженными и стойкими неврологическими симптомами устанавливают II группу, а нуждающимся в постороннем уходе — I группу инвалидности.

ОСТРАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ПОЛИРАДИКУЛОМИЕЛОНЕВРОПАТИЯ (СИНДРОМ ГИЙЕНА–БАРРЕ–ШТРОЛЯ)

Острая воспалительная полирадикуломиелоневропатия аутоиммунной природы характеризуется острой демиелинизацией корешков спинномозговых и черепных нервов, проявляется прогрессирующей мышечной слабостью с расстройствами дыхания, отсутствием глубоких рефлексов. Реже встречается аксональный вариант заболевания, который обычно протекает более тяжело.

Заболевание описано французскими неврологами Гийеном и Барре, совместно с немецким неврологом Штролем в 1916 г.

Эпидемиология. Встречается около 2 на 100 000 населения. Синдром Гийена–Барре–Штроля развивается в любом возрасте, чаще от 30 до 50 лет, у мужчин чаще, чем у женщин.

Этиология и патогенез. Заболевание развивается спустя 1–3 нед. после перенесенной острой респираторной или желудочно-кишечной инфекции. Как показывают серологические исследования, эта инфекция может быть вирусной (цитомегаловирус, вирус Эпштейна–Барр и др.), бактериальной (*Campylobacter jejuni*) или микоплазменной. Перенесенная инфекция, очевидно, служит провоцирующим фактором, запускающим аутоиммунную реакцию. Известны случаи развития этого синдрома после вакцинации живыми ослабленными вирусами гриппа. Наблюдали этот синдром и при клещевом боррелиозе, ВИЧ-инфекции, саркоидозе, системной красной волчанке, злокачественных новообразованиях. Заболевание рассматривается как аутоиммунное с деструкцией ткани, вторичной по отношению к клеточным иммунным ре-

акциям. Обнаруживаются воспалительные инфильтраты в периферических нервах, а также корешках, сочетающиеся с сегментарной демиелинизацией.

Клиническая картина. Заболевание начинается с парестезий и болей в дистальных отделах рук и ног, а иногда вокруг рта и в языке. Тяжелые нарушения чувствительности возникают редко. Вскоре присоединяется общая слабость, повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Иногда боли носят опоясывающий характер на туловище. Главным отличительным признаком болезни служит мышечная слабость в конечностях, реже возникает слабость лицевых и бульбарных мышц. Двигательные нарушения раньше возникают в ногах, а затем распространяются на руки. Возможны поражения преимущественно проксимальных отделов конечностей; при этом возникает симптомокомплекс, напоминающий миопатию. Нервные стволы болезненны при пальпации. Могут быть симптомы натяжения (Ласега, Нери).

Особенно выражены вегетативные нарушения – похолодание и зябкость дистальных отделов конечностей, акроцианоз, явления гипергидроза, иногда имеется гиперкератоз подошв, ломкость ногтей.

Типична белково-клеточная диссоциация в цереброспинальной жидкости. Уровень белка достигает 3–5 г/л. Высокие цифры белка определяются как при люмбальной, так и окципитальной пункции. Этот критерий очень важен для отличия синдрома Гийена–Барре–Штроля от спинальной опухоли, при которой высокие цифры белка обнаруживаются только при люмбальной пункции. Цитоз – не более 10 мононуклеарных клеток в 1 мкл.

Заболевание обычно развивается в течение 2–4 нед., затем наступает стадия стабилизации, а после этого – улучшение. Кроме острых форм, могут встречаться подострые и хронические. В подавляющем большинстве случаев исход заболевания благоприятный, но наблюдаются также формы, протекающие по типу восходящего паралича Ландри с распространением параличей на мышцы туловища, включая дыхательные, рук и бульбарную мускулатуру, что может приводить к смерти.

Лечение. Специфической лекарственной терапии пока не существует. Активным методом терапии является плазмаферез. У больных частично удаляют плазму крови, возвращая форменные элементы.

Вводят человеческий иммуноглобулин внутривенно (0,4 г/кг ежедневно, 5 дней). Применяются глюкокортикоиды (преднизолон по 1–2 мг/кг/сут.), антигистаминные средства (димедрол, супрастин), витамины группы В, прозерин по 1 мл 0,05% раствора подкожно.

Важное значение имеет уход за больным с тщательным контролем за состоянием дыхательной и сердечно-сосудистой систем. Дыхательная недостаточность в тяжелых случаях может развиваться очень быстро и приводит к смерти. Если у больного жизненная емкость легких оказывается менее 50% предполагаемого дыхательного объема, рекомендуется интубация или трахеостомия для проведения ИВЛ. Выраженную артериальную гипертонию и тахикардию купируют применением антагонистов кальция (коринфар) и β-адреноблокаторов (пропранолол) в соответствующих состоянию больного дозах. Артериальную гипотонию лечат путем внутривенного введения жидкости с целью увеличения внутрисосудистого объема. Необходимо каждые 1–2 ч осторожно менять положение больного в постели. Острая задержка мочевыделения и расширение мочевого пузыря могут вызвать рефлекторные нарушения, приводящие к колебаниям артериального давления и пульса. В таких случаях рекомендуется применение постоянного катетера. В восстановительном периоде назначают ЛФК для предупреждения контрактур, массаж, озокерит, парафин, четырехкамерные ванны.

Прогноз. Хороший регресс неврологических симптомов наблюдается у 80% больных. Отчетливые резидуальные явления со слабостью в конечностях с затруднением ходьбы у 10–14%. Умирает 5% больных от осложнений в виде пневмонии, эмболии легочной артерии, аритмии сердца, инфекции.

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

Боковой амиотрофический склероз (болезнь двигательных нейронов) – хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы с избирательным поражением центральных и периферических двигательных нейронов и характеризуется нарастающей слабостью бульбарных мышц, плечевого и тазового пояса, туловища и мышц живота с относительно редким поражением глазодвигательных мышц и сфинктеров тазовых органов.

Эпидемиология. Боковой амиотрофический склероз (БАС) обычно встречается спорадически, изредка имеются семейные случаи. Частота его от 1,5 до 5 на 100 000 населения, и несколько чаще – у жителей острова Гуам и Марианских островов.

Заболевают в любом возрасте, чаще от 50 лет (семейные случаи) до 65 лет (спорадические случаи). Мужчины болеют несколько чаще (1,4:1).

Этиология и патогенез. Этиология заболевания неизвестна. Предполагается, что оно вызывается вирусом (энтеровирусом, ретровирусом ВИЧ) и протекает по типу медленной инфекции. Об этом свидетельствуют обнаруженные у больных БАС аутоиммунные нарушения, в частности миелинотоксические (антиганглиозидные) антитела в сыворотке крови. Однако существует мнение, что БАС представляет собой гетерогенную группу заболеваний. Семейные случаи (5–10%) с аутосомно-доминантным типом наследования, нарушается хромосома 21q22.1. Спорадические случаи (90–95%) считаются вирусными.

Патоморфология. Макроскопически головной и спинной мозг выглядят нормальными. Отмечается лишь атрофия прецентральных извилин. Микроскопически в коре мозга определяется уменьшение числа пирамидных клеток, их хроматолиз, шаровидная форма, нейронофагия. В передних рогах спинного мозга обнаруживаются также дегенеративные изменения в нейронах, их гибель, пролиферация астроцитарной глии. Обычно поражаются также двигательные ядра V, VII, X, XI и XII пар черепных нервов в стволе мозга. Параллельно дегенеративным изменениям в телах центральных и периферических мотонейронов отмечается демиелинизация пирамидных систем на всем протяжении (на уровне ствола мозга и боковых канатиков спинного мозга). Патогенез поражения мотонейронов недостаточно выяснен. Можно предположить, что вирус нарушает геном мотонейронов и ускоряются факторы запрограммированной гибели клетки (апоптоза). Наблюдают аутоиммунное воздействие на мотонейроны антител IgG против L-типа кальциевых каналов; избыток свободных радикалов, вызывающих мутацию генов (медь-цинк супероксидазы дисмутазы) с изменением аэробного метаболизма нейронов; повышенную активацию глутаматных рецепторов, что приводит к эксайтотоксичности и избыточному притоку в клетку по натрий- и кальциевым каналам, нарушая активность многих энзимов, вызывая распад белков и липидов с образованием свободных радикалов.

Клиническая картина. Медленное незаметное начало слабости дистальных отделов конечностей или затруднения речи. Сами пациенты или врач обнаруживают при этом атрофии и парезы мелких мышц дистальных сегментов рук и фасцикуляции в этих (и других) мышцах. Фасцикуляции могут быть наиболее ранним симптомом заболевания. Парезы и атрофии постепенно прогрессируют и распространяются на мышцы плечевого пояса, спины, грудной клетки. На первых этапах клинического проявления болезни (у 70%) парезы и атрофии могут быть асимметричными. В последующем наблюдается достаточная симметричность признаков поражения центрального и периферического двигательных нейронов.

Наряду с симптомами периферического пареза выявляются признаки поражения пирамидной системы (высокие глубокие рефлексы на руках и ногах, расширение их рефлексогенных зон, патологические сгибательные кистевые и стопные рефлексы – Россолимо–Вендеровича, Бехтерева, Бабинского). Тонус паретичных мышц может быть повышен, однако при преобладании явлений периферического пареза он бывает низким. В поздней стадии явственно выступают признаки поражения периферического мотонейрона (атрофия мышц, гипо- или арефлексия, фасцикулярные подергивания в них). Боли, парестезии и другие варианты нарушения функции чувствительных нейронов при БАС не наблюдаются и возможны только в случаях сочетанной патологии (наиболее часто при сопутствующих спондилогенных нервно-мышечных синдромах).

Для БАС характерно поражение ядер черепных нервов в стволе мозга (IX–XII пар).

Появляются и постепенно нарастают расстройства артикуляции, глотания, фонации. Движения языка ограничиваются, определяется его атрофия (уменьшение в объеме, складчатость слизистой, фасцикулярные подергивания в мышцах языка). Мягкое небо свисает, исчезает глоточный рефлекс, больные поперхиваются при приеме жидкой пищи и затрудняются проглатывать плотные фрагменты пищи (хлеб и др.). Выраженное слюнотечение вследствие нарушения автоматического проглатывания слюны, больные постоянно собирают слюну в салфетку, носовой платочек. Из-за слабости мышц шеи голова часто свисает, движения ее ограниченны. Постепенно слабеют жевательные и мимические мышцы вследствие поражения ядер V и VII пар черепных нервов. Лицо становится амимичным, грустным, нижняя челюсть отвисает, жевание затруднено. Двустороннее поражение корково-ядерных трактов приводит к появлению псевдобульбарных симптомов в виде выраженных рефлексов орального автоматизма, непроизвольного плача и смеха.

В цереброспинальной жидкости патологии обычно не выявляется, хотя в четверти случаев умеренно повышено содержание белка. На электромиограмме отмечаются ритмичные потенциалы фибрилляции с амплитудой до 300 мкВ и частотой 5–35 Гц («ритм частокола»). При биопсии мышцы обнаруживают признаки ее денервации.

Течение. В большинстве случаев заболевание начинается в 40–50 лет, однако может начинаться и в более молодом возрасте. В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса в начальной стадии выделяют следующие формы бокового амиотрофического склероза: бульбарную (у 10%), шейно-грудную, пояснично-крестцовую. Поражение передних рогов и пирамидных систем может быть выражено равномерно. У 10% доминирует поражение периферических мотонейронов. Реже превалируют признаки нарушения функции пирамидной системы при незначительном поражении передних рогов.

Течение заболевания неуклонно прогрессирующее. При наиболее распространенной шейно-грудной форме болезнь принимает восходящий и нисходящий характер. Если заболевание начинается с тазового пояса, то в дальнейшем оно приобретает восходящий тип. При любом варианте начала болезни неизбежно присоединяется бульбарный парез, резко ухудшающий прогноз.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз БАС основывается на сочетании типичных признаков одновременного поражения центрального и периферического мотонейронов в головном и спинном мозге. Характерно отсутствие нарушений чувствительности, координации, функций тазовых органов, патологических изменений в цереброспинальной жидкости, неуклонное прогрессирование заболевания. Важную информацию дает электромиография, которая подтверждает поражение клеток передних рогов спинного мозга.

Дифференцировать БАС следует со спондилогенной шейной миелоишемией, для которой характерны признаки поражения спинномозговых корешков (боль, онемение, трофические расстройства) и рентгенологические находки выраженного остеохондроза, спондилоартроза, грыжи дисков, сужение позвоночного канала. В клинике спондилогенной шейной миелоишемии доминируют симптомы поражения двигательных структур исключительно шейного утолщения и отсутствуют бульбарные расстройства. Окончательный диагноз в сомнительных случаях устанавливается после миелографии и МРТ шейного отдела позвоночника (см. рис. 15.5). При прогредиентных формах клещевого энцефалита следует учитывать анамнез, эндемичность заболевания, более длительное доброкачественное течение, высокий титр специфических антител в крови.

Для сирингомиелии, проявляющейся также дистальными атрофиями, типичны длительное течение, болевой синдром, расстройства чувствительности диссоциированного типа, вазомоторные и трофические нарушения, признаки дизрафичного статуса.

В некоторых случаях БАС необходимо дифференцировать со спинальным амиотрофическим процессом сифилитической этиологии, для которого характерны медленное течение, корешковые боли, практически отсутствие бульбарных симптомов, сочетание со зрачковыми феноменами

Рис. 15.5. МРТ головного мозга (режим T1) больного с боковым амиотрофическим склерозом: атрофия коры прецентральной извилины.

(синдром Аргайла Робертсона), положительная реакция Вассермана в крови и цереброспинальной жидкости, наличие в ней плеоцитоза.

Клиническая картина, сходная с БАС, может быть обусловлена рецессивной бульбарной атрофией Кеннеди, спинальной мышечной атрофией, энцефаломиелопатией при висцеральных карциноматозных процессах, рассеянном склерозе, болезни Пика и др.

Лечение. Требуется мультидисциплинарное ведение больных (невролог, семейный врач, физиотерапевт, методист по лечебной физкультуре, логопед, медицинская сестра, социальный работник). Эффективной терапии пока нет. Отсрочить летальный исход на несколько месяцев способен рилузол. Его механизм действия связан с торможением высвобождения из нейронов возбуждающей аминокислоты глутамата, которая запускает процесс дегенерации нейронов. Показаны метаболические препараты: витамин Е, витамины группы В, АТФ, ноотропы, кортексин, анаболические гормоны (ретаболил 1 мл в/м, 1 раз в неделю), L-карнитин, глицин, факторы роста нервов. Рекомендуют введение трипептида тиреотропин-рилизинг-гормона в больших дозах внутривенно и в малых дозах длительно подкожно или внутримышечно. Возможно применение также дериватов данного гормона. Эти препараты являются нейромодуляторами произвольной двигательной системы, поэтому целесообразно широкое их применение при болезнях мотонейрона. Для улучшения нервно-мышечной проводимости назначают дибазол, оксазил, прозерин, для уменьшения спастичности, особенно в нижних конечностях, – мидокалм, сирдалуд. При крампи назначают фенитоин. В начальный период заболевания до развития выраженных атрофий показан легкий массаж конечностей. При слюнотечении применяют атропин, гиосцин и т.п.

Лечение проводят курсами по нескольку раз в год. При развитии тяжелых бульбарных нарушений (невозможность глотания) необходимо кормление через зонд, парентеральное введение жидкостей.

Прогноз. Тяжесть состояния больных определяется бульбарными и дыхательными расстройствами. В отношении жизни прогноз неблагоприятен. Длительность заболевания от 2 до 10 лет и зависит от варианта развития болезни. Наиболее неблагоприятная форма – бульбарная, приводящая к летальному исходу через 1/2–2 года. Смерть наступает вследствие паралича дыхательного центра, интеркуррентных инфекций, истощения. Шейно-грудная форма протекает от 4 до 8 лет, пояснично-крестцовая – 8–10 лет. При присоединении бульбарных нарушений пациенты редко живут более 2 лет.

ПРИОНОВЫЕ БОЛЕЗНИ

Прионовые болезни – группа заболеваний, связанных с нарушением метаболизма и накоплением в клетках ЦНС прионовых белков. Этот белок содержится в организме человека и в норме. Он кодируется одним из генов 20-й хромосомы. Особенно высока его концентрация в нейронах головного мозга. При патологии в головном мозге накапливается модифицированная форма прионного белка, устойчивая к действию протеаз.

Прионовые болезни рассматривают как особую форму медленной инфекции, так как доказан их трансмиссивный характер, – заболевание можно передать человеку или животному, заразив его материалом

от больного. В определенных условиях прионный белок (прион) может становиться инфекционным агентом, способным к репликации в организме хозяина. Характерной особенностью прионов как инфекционных агентов является отсутствие ДНК. Проникая в клетку, прионы взаимодействуют с нормальным прионным белком и изменяют его конформацию.

К прионовым болезням человека относят болезнь Крейтцфельдта–Якоба, куру, а также наследуемые заболевания – болезнь Герстмана–Штросслера–Шейнкера и фатальную семейную инсомнию.

БОЛЕЗНЬ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА–ЯКОБА

Большинство случаев этой болезни спорадические, только около 15% – семейные, передающиеся по аутосомно-доминантному типу наследования. Причины патологической трансформации прионного белка пока неизвестны. Хотя болезнь считают инфекционной, пути заражения пока неясны. В естественных условиях болезнь неконтагиозна, однако возможна ее передача при пересадке роговицы, твердой мозговой оболочки, полученных от больного человека, при использовании зараженных нейрохирургических инструментов. Известны единичные случаи заражения патологоанатомов. Значительное число случаев связано с инъекциями гормона роста при гипопитуитаризме и человеческого гонадотропина при лечении бесплодия, полученных от трупов.

Патоморфология. В базальных ганглиях, таламусе, коре больших полушарий и в мозжечке имеется спонгиоформная дегенерация с уменьшением числа нейронов, астроглиозом и образованием в сохранившихся клетках множественных вакуолей размерами 1–5 мкм. Белое вещество полушарий, ствол мозга и спинной мозг страдают редко.

Клиническая картина. Болезнь Крейтцфельдта–Якоба начинается в возрасте 50–65 лет обычно исподволь: наступает быстрая утомляемость, недомогание, головная боль, нарушается сон, снижается вес тела. Примерно в 10% случаев наблюдается острое (инсультообразное) начало или делирий. В клинической картине доминируют изменения психики: снижение внимания и памяти, замедленность ассоциативных процессов, апатия, депрессия, раздражительность, эмоциональная лабильность.

Зрительные расстройства в виде зрительной агнозии, ограничения полей зрения, снижения остроты зрения. Развивается мозжечковая атаксия. Одно из характерных проявлений болезни – корковая миоклония с подергиваниями различных групп мышц, которые бывают спонтанными и провоцируются ярким светом, громким звуком, прикосновением и т.п. Спустя несколько месяцев развивается деменция в сочетании с паркинсонизмом и двусторонними пирамидными знаками. Иногда присоединяется хореоатетоз, парез взора, атрофия зрительных нервов, эпилептические припадки. В последующем развивается акинетический мутизм, а в терминальной стадии – кома.

Недавно в Великобритании наблюдали более 70 случаев заболевания, сходного с болезнью Крейтцфельдта–Якоба, которое связано с употреблением в пищу мяса коров, больных спонгиозной энцефалопатией («коровье бешенство»). Инкубационный период оценивают от 5 до 15 лет. Болезнь начиналась в молодом возрасте (до 40 лет) с изменения поведения и атаксии, к которым в последующем присоединялись миоклония и деменция. Летальный исход наступал через 7–23 мес. В целом заболевание напоминало ***куру*** – болезнь, встречающуюся среди каннибалов на островах Папуа–Новая Гвинея, которой они заражаются при ритуальном поедании мозга умершего больного человека.

Диагностика. При болезни Крейтцфельдта–Якоба изменений цереброспинальной жидкости не наблюдают, изредка определяют увеличение концентрации белка (не более 1‰). Информативной является МРТ – в Т2-режиме обнаруживают участки гиперинтенсивного сигнала в проекции базальных ганглиев и таламуса (см. рис. 15.6).

На МРТ и КТ выявляется атрофия коры больших полушарий и мозжечка с расширением корковых борозд, желудочков и ликворных цистерн. Характерно, что выраженность атрофии мозга не соответствует степени деменции. У 2/3 больных на ЭЭГ выявляются двусторонние комплексы острых волн на фоне общего замедления и снижения вольтажа электрической активности.

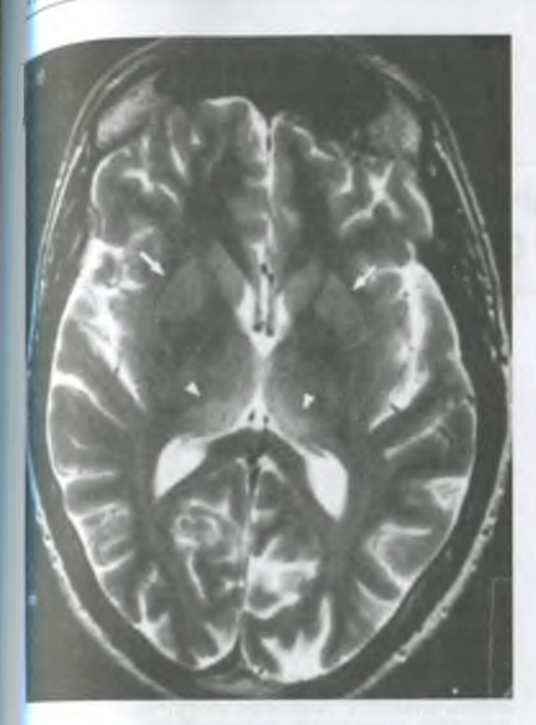


Рис. 15.6. МРТ головного мозга в режиме Т2 пациента с болезнью Крейтцфельдта–Якоба: участки с повышенным сигналом (просветления) в зоне базальных ганглиев и таламусов (указаны стрелками).

Дифференциальный диагноз проводят с церебральным васкулитом, дисметаболическими и токсическими энцефалопатиями, нейросифилисом, криптококковым менингоэнцефалитом, ВИЧ-энцефалопатией, прогрессирующей мультифокальной энцефалопатией, опухолью мозга, прогрессирующим надъядерным параличом, болезнью Альцгеймера, болезнью диффузных телец Леви и др.

Течение. Подавляющее большинство больных умирают в течение года, иногда через несколько недель или месяцев после появления первых симптомов. Только у 5–10% больных заболевание протекает медленнее и к летальному исходу приводит через 2 года и более.

Лечение симптоматическое.

Профилактика. Болезнь Крейтцфельдта–Якоба неконтагиозна. Однако при проведении медицинских манипуляций и патоморфологическом исследовании следует придерживаться определенных мер предосторожности во избежание заражения. После осмотра больного необходимо тщательно вымыть руки с мылом. Прионный белок устойчив к формалину, алкоголю, ультрафиолетовому облучению и кипячению. Поэтому лучше использовать одноразовые инструменты и врачу работать в резиновых перчатках.

Глава 16. ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ЦИСТИЦЕРКОЗ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Цистицеркоз – паразитарное заболевание нервной системы, возникающее при попадании в желудочно-кишечный тракт человека яиц свиного солитера (*Taenia solium*). Встречается у 2–4% общей популяции, чаще у взрослых, одинаково часто у мужчин и женщин.

Патоморфология. В биологическом цикле развития свиного цепня человек является окончательным хозяином. Взрослая форма солитера обитает в кишечнике человека. Для развития цистицеркоза необходимо попадание яиц гельминта в желудок и кишечник, где под влиянием желудочного сока плотная оболочка яиц растворяется и освободившиеся зародыши по кровеносным сосудам разносятся по тканям и органам человека. Чаще всего (более 60%) цистицерк попадает в головной мозг, реже в скелетные мышцы и глаза. Продолжительность жизни паразита в мозге от 5 до 30 лет.

Цистицерк представляет собой наполненный прозрачной жидкостью пузырь размером от горошины до грецкого ореха (от 3 до 15 мм в диаметре). На внутренней поверхности пузыря располагается головка финны – сколекс с крючьями и присосками. В большинстве случаев в головном мозге имеются сотни и тысячи паразитов, однако встречаются и единичные цистицерки. Они локализуются в мягких мозговых оболочках на основании мозга, в поверхностных отделах коры, в полости желудочков, где они могут свободно плавать. Погибая, паразит обызвествляется, однако, оставаясь в мозге, поддерживает хронический воспалительный процесс.

Патогенез. На нервную систему цистицерк оказывает токсическое влияние и вызывает реактивное воспаление окружающей мозговой ткани и оболочек. Цистицеркоз сопровождается отеком мозга, гидроцефалией вследствие повышенной секреции цереброспинальной жидкости хориоидальными сплетениями, механической преграды ликворообращению, реактивного лептоменингита.

Клиническая картина. В связи с небольшим размером пузырей и малой их плотностью в клинической картине цистицеркоза наблюдаются в основном симптомы раздражения. Признаки выпадения функции нейронов долго отсутствуют или выражены очень слабо. У больных могут быть неглубокие парезы, незначительные расстройства чувствительности, легкие нарушения речи. Симптомы раздражения проявляются приступами локальных джексоновских и общих судорожных эпилептических припадков. Часты длительные светлые промежутки между припадками, а также эпилептический статус. Характерен полиморфизм джексоновских припадков, что свидетельствует о множественности очагов в коре головного мозга.

Для цистицеркоза типичны разнообразные изменения психики. Они выражаются невротическими проявлениями, а в более тяжелых случаях – в возбуждении, депрессии, галлюцинаторно-бредовых явлениях, корсаковском синдроме.

Ликворная гипертензия и отек мозга проявляются приступообразной интенсивной головной болью, рвотой, головокружением, застойными дисками зрительных нервов.

При локализации цистицерка в IV желудочке возникает синдром Брунса, заключающийся в приступообразной резчайшей головной боли, рвоте, вынужденном положении головы, расстройстве дыхания и сердечной деятельности, иногда нарушении сознания. В основе синдрома лежит раздражение цистицерком дна IV желудочка

В других случаях синдром Брунса развивается вследствие острой ликворной гипертензии при окклюзии цистицерком отверстий IV желудочка.

Цистицеркоз боковых желудочков протекает по типу опухоли лобной или каллезной локализации с периодическим нарушением сознания при закупорке отверстия Монро.

Цистицеркоз основания мозга (обычно рацемозный в виде грозди винограда) дает картину базального менингита, протекающего с головной болью, рвотой, брадикардией, поражением зрительных нервов и параличом VI и VII черепных нервов.

Течение. Длительное, ремиттирующее, с резко выраженными периодами ухудшения и светлыми промежутками в течение нескольких месяцев и даже лет. Спонтанного излечения не наблюдается.

При исследовании цереброспинальной жидкости выявляют лимфоцитарный и эозинофильный цитоз, иногда повышение уровня белка (от 0,5 до 2 г/л), в некоторых случаях – сколекс и обрывки капсулы цистицерка. Люмбальную пункцию следует производить осторожно, так как при цистицеркозе IV желудочка взятие цереброспинальной жидкости может вызвать внезапную смерть больного.

В крови часто отмечается эозинофилия. Диагностическую ценность имеет РСК крови и особенно цереброспинальной жидкости с использованием цистицеркозного антигена. Реакция Ланге имеет паралитический характер.

На краниограмме иногда обнаруживаются рассеянные мелкие образования с плотными контурами – обызвествленные цистицерки, которые могут находиться также в мышцах конечностей, шеи, груди. Иногда цистицерк обнаруживается на глазном дне. Как проявление ликворной гипертензии на глазном дне отмечаются застойные диски зрительных нервов.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностировать цистицеркоз головного мозга исключительно трудно из-за отсутствия патогномоничных симптомов. В постановке диагноза опираются на следующие особенности заболевания: множественность симптомов, указывающая на многоочаговое поражение мозга, преобладание явлений раздражения, наличие признаков повышения внутричерепного давления, смена тяжелого состояния больного периодами благополучия. Диагностике помогают рентгенографические данные, КТ, МРТ (рис. 16.1 и 16.2), а также эозинофилия крови и цереброспинальной жидкости, положительная РСК с цистицеркозным антигеном.

Дифференцировать цистицеркоз следует от опухоли мозга, нейросифилиса, менингоэнцефалита, эпилепсии и др.

Лечение проводят празиквантелем (50 мг/кг/сут. на протяжении 2 нед.) или альбендазолом (15 мг/кг/сут. в течение 1 мес). На фоне приема этих препаратов возможно учащение эпилептических приступов, усиление головной боли и других симптомов интоксикации продуктами распада гибнущих цист цистицерков. Для уменьшения таких явлений применяют дексаметазон или негормональные противовоспалительные средства, а также дегидратирующие и противосудорожные препараты.

При цистицерке IV желудочка и одиночных цистах, локализующихся в доступных областях коры большого мозга, показано хирургическое вмешательство с их удалением. Такая операция часто приводит к выздоровлению.

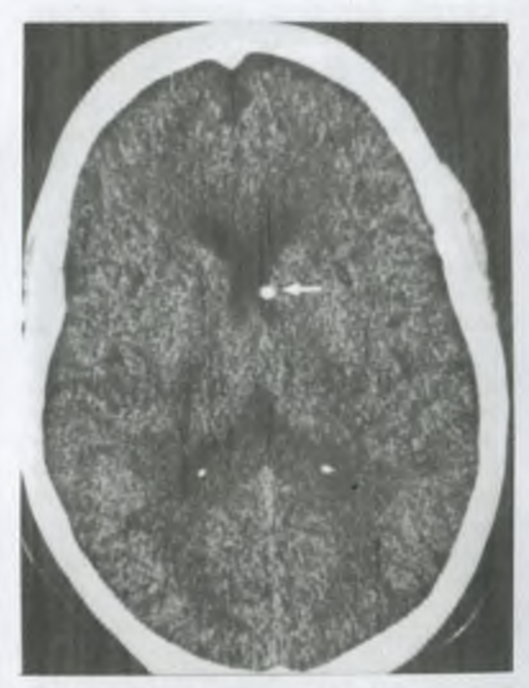


Рис. 16.1. Компьютерная томограмма головного мозга: видна гиперденсная зона кальцификации вокруг инактивного цистицерка (указано стрелкой).

Профилактика. Большое значение имеет соблюдение правил личной гигиены, соответствующая обработка пищевых продуктов, овощей, фруктов, санитарный надзор на бойнях за свиными тушами.

Прогноз. При множественном цистицеркозе и цистицеркозе IV желудочка прогноз всегда серьезный. Смерть может наступить во время эпилептического статуса или при развитии острой окклюзионной гидроцефалии. В отношении трудоспособности прогноз также неблагоприятный вследствие повышения внутричерепного давления, что сопровождается упорными головными болями, частыми эпилептическими припадками, изменениями психики.

ЭХИНОКОККОЗ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Эхинококкоз – редкое паразитарное заболевание нервной системы, возникающее в результате воздействия на организм личиночной формы ленточного гельминта *Echinococcus granulosus*. Заражение происходит при попадании в желудочно-кишечный тракт человека яиц эхинококка – небольшого ленточного червя (*Taenia echinococcus*), живущего в кишечнике собак и волков.

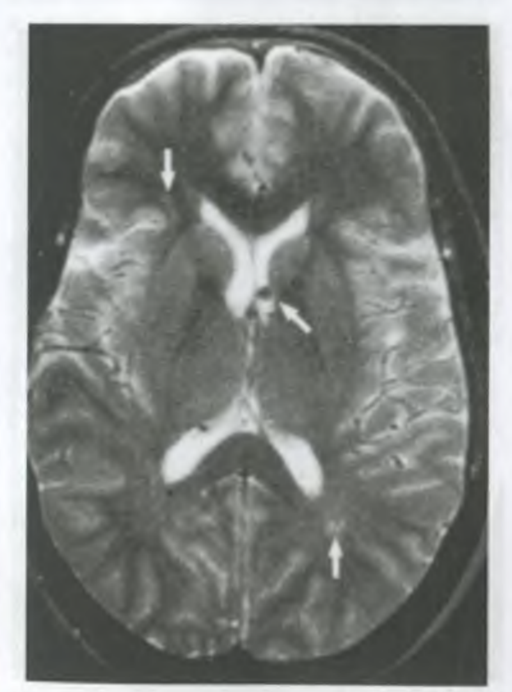


Рис. 16.2. МРТ головного мозга: видны мелкие зоны просветления вокруг цистицерков (указаны стрелками).

Патоморфология. Вокруг эхинококка формируется соединительно-тканная капсула, окруженная валом из воспалительно измененной мозговой ткани, обнаруживаются очаги размягчения и кровоизлияний. Воспалительные изменения имеются также в оболочках в области пузыря, размеры которого достигают 10–30 мм в диаметре.

Клиническая картина. Эхинококкоз головного мозга проявляется гипертензионным синдромом и очаговыми симптомами, что напоминает клиническую картину опухоли мозга. В гипертензионный синдром входят головные боли, головокружение, рвота, застойные диски зрительных нервов, эпилептические припадки. Характер очаговых симптомов зависит от локализации паразита. Наиболее часто возникают корковые эпилептические припадки с последующим развитием пареза в тех конечностях, в которых были судороги. Часты психические расстройства (слабоумие, бред, депрессия).

В крови обычно обнаруживается эозинофилия. В цереброспинальной жидкости выявляются небольшой плеоцитоз с наличием эозинофилов и незначительное повышение уровня белка, иногда – отдельные части пузыря.

Течение. Очаговые симптомы и повышение внутричерепного давления неуклонно прогрессируют. При многокамерном эхинококкозе в течении заболевания могут наблюдаться ремиссии на 1–2 года.

Диагностика. Распознать эхинококкоз чрезвычайно трудно. Обычно ставится диагноз опухоли мозга, который верифицируется во время операции или при МРТ головного мозга. Уточнить диагноз удается при выявлении эхинококкоза внутренних органов (чаще печени), некоторых анамнестических данных о профессии (постоянный контакт с животными), эозинофилии, кожных пробах Кацони и РСК Гедина–Вейнберга.

Лечение. При одиночном эхинококке показано его удаление. Если операция невозможна, наступает смерть при нарастающих явлениях внутричерепной гипертензии или в эпилептическом статусе. Многокамерный эхинококк не подлежит хирургическому лечению, и прогноз в таких случаях неблагоприятен.

Глава 17. ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

С анатомической точки зрения выделение периферической нервной системы весьма условно, так как тела двигательных нейронов находятся в головном (ствол мозга) и спинном мозге, которые являются субстратом ЦНС. Вместе с тем тела чувствительных нейронов составляют специальные ганглии черепных нервов и спинномозговые ганглии, находящиеся вне головного и спинного мозга. В состав периферической нервной системы входят такие структуры, как черепные и спинномозговые корешки и их ганглии, сплетения спинномозговых нервов и нервы конечностей, туловища. Следует четко понимать, что с анатомо-физиологических позиций аксоны и дендриты являются неделимыми по ходу периферической нервной системы, хотя макроскопически обозначаются по-разному (корешок, сплетение, нерв).

Итак, анатомические образования периферической нервной системы состоят из волокон двигательных нейронов (аксоны мотонейронов), чувствительных нейронов (дендриты чувствительных клеток спинномозговых ганглиев) и вегетативных нейронов. Поэтому в целом клинические проявления при поражении периферической нервной системы состоят из признаков нарушения двигательной, чувствительной и вегетативно-трофической функции. При развитии любого патологического процесса с воздействием на периферическую нервную систему клиническая картина включает симптомы раздражения или выпадения функции отдельных волокон страдаемого участка периферической нервной системы. При раздражении волокон двигательных нейронов будут различные непроизвольные мышечные сокращения: фасцикуляции, миокимии, судороги, а при выключении функции аксона мотонейрона наступает слабость мышцы (парез) или полная утрата произвольного движения мышцы (паралич). Раздражение чувствительных волокон и их рецепторов проявляется различными вариантами боли, парестезиями, а при выпадении их функции наступает анестезия (гипестезия). При раздражении симпатических вегетативно-трофических волокон возникает спазм артерий, сухость кожи, ее бледность, похолодание и т.п. При выключении вегетативно-трофической функции ткань становится синюшной, пастозной, гипергидрозной. Для определения топического диагноза следует помнить зоны иннервации отдельных структур периферической нервной системы: спинномозгового корешка (его миотом, дерматом, склеротом, спланхнотом), сплетения и нерва. При неврологическом исследовании пациента выявляют список пораженных мышц, зону нарушения иннервации кожи и территорию вегетативно-трофических расстройств. На основе такого комплекса выявленных признаков нарушенной иннервации определяют топический диагноз. Анамнестические данные о темпе и последовательности развития неврологических синдромов, о возможных факторах риска и сопутствующего состояния других органов и систем позволяют предположить патогенетический вариант поражения периферической нервной системы. Дополнительные методики (электрофизиологические, гематологические, иммунологические, рентгенологические, нейровизуализационные и др.) имеют задачу подтвердить или уточнить нозологический вариант болезни.

Основными клиническими формами поражений периферической нервной системы являются радикулопатии (радикулиты), плекситы (плексалгии), ганглиониты, невропатии (невриты), невралгии, полиневропатии (полиневриты).

Под невритом понимают поражение нерва, характеризующееся изменениями интерстиция, миелиновой оболочки и осевых цилиндров. Термин «неврит» в буквальном смысле означает воспаление нерва. Однако истинное воспаление периферических нервов – явление редкое. В основе большинства даже инфекционных невритов лежат ишемические, токсические и обменные нарушения или их сочетание. При этом процесс в основном захватывает миелин, т.е. оболочку нервного волокна. Осевой цилиндр долго сохраняется и только при резко выраженном процессе подвергается распаду. Поэтому поражения нервов с преобладанием явлений дегенеративного характера и наличием симптомов выпадения стали называть не невритами, а невропатиями, множественное поражение нервов – полиневропатиями, а поражение корешков спинномозговых нервов – радикулопатиями. Среди поражений периферической нервной системы наиболее часто встречаются спинномозговые радикулопатии (радикулиты). Если клиническая картина проявляется преимущественно болевыми ощущениями и нет симптомов выключения функции чувствительных волокон, устанавливается диагноз «невралгии» (радикулоалгии, плексалгии). Сочетание болевых симптомов с признаками выключения функции чувствительных нейронов (гипестезия, анестезия) служит основанием для диагностирования «невралго-неврита».

ПОРАЖЕНИЯ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ (МОНОНЕВРОПАТИИ)

Анатомо-функциональные и клинические особенности всех черепных нервов приведены в первом разделе учебника. Здесь излагаются поражения тех отдельных черепных нервов, которые имеют нозологическую самостоятельность.

Неврит зрительного нерва

Характеризуется быстрой (за часы – несколько суток) и часто обратимой потерей зрения на один или оба глаза.

Частота. Заболевают чаще женщины в возрасте от 18 до 50 лет.

Классификация. В зависимости от локализации патологического очага по ходу зрительного нерва выделяют: ретробульбарный неврит (процесс локализован позади глазного яблока в орбите) и интракраниальный.

Этиология. Наряду с неизвестными (идиопатическими) вариантами невриты зрительного нерва встречаются при рассеянном склерозе, вирусных инфекциях (корь, ветряная оспа, опоясывающий лишай, эпидемический паротит, мононуклеоз), других инфекциях нервной системы (сифилис, туберкулез, криптококкоз, саркоидоз), включая грибковые.

Клиническая картина. В течение нескольких часов или суток развивается снижение остроты зрения на один или оба глаза, снижается восприятие интенсивности света и цветового зрения, возможны центральные и парацентральные скотомы. Имеется боль в области глазницы и надбровной дуги, усиливающаяся при движении глаза. Ослаблена прямая реакция зрачка на свет, а содружественная фотореакция несколько расширяется (зрачок Маркуса Гунна).

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностируется неврит зрительного нерва при офтальмоскопическом исследовании. Для уточнения природы заболевания проводят КТ, МРТ головного мозга и орбит. Дифференцировать следует ишемическую невропатию зрительного нерва, гипертоническую и токсическую нейроретинопатию, врожденную нейропатию зрительного нерва Лебера, а также опухоли глазницы.

Лечение. Антибиотики, противовирусные препараты, улучшающие микроциркуляцию (никотиновая кислота, пентоксифиллин), местное введение гидрокортизона, преднизолон 1 мг/кг/сут. в течение 2 нед., затем снижают за 1–2 нед. Часто проводят пульс-терапию метилпреднизолоном: 30 мг/кг внутривенно в течение 30 мин каждые 6 ч (всего 12 доз), с последующим переходом на пероральный прием преднизолона на 1–2 нед.

Течение и прогноз. Зрительная функция обычно начинает восстанавливаться через 2–3 нед. от дебюта болезни и спустя несколько месяцев возвращается к норме. У 75% женщин и 34% мужчин с невритом зрительного нерва в анамнезе в отдаленном периоде развивается рассеянный склероз.

Невралгия тройничного нерва

Заболевание характеризуется короткими пароксизмами односторонних интен-

сивных мучительных стреляющих болей в зоне иннервации одной или всех ветвей тройничного нерва, часто провоцируемых прикосновением к коже курковой зоны. Курковые зоны – участки кожи губ, носогубных складок, крыльев носа, бровей.

Частота: 6–8 на 100 000 населения. Женщины болеют чаще, заболевание развивается в возрасте старше 40 лет.

Классификация. Невралгию делят на две формы: *первичную* (эссенциальная, идиопатическая, типичная) и *вторичную* (симптоматическая).

Этиология и патогенез. Наиболее частая причина – сдавление тройничного нерва артериями или венами задней черепной ямки, сосудистой петлей при наличии сосудистой аномалии. Ветви тройничного нерва также могут подвергаться компрессии в костных каналах основания черепа, через которые они проходят. Сужение костных каналов может быть врожденным и приобретенным при хронических воспалительных процессах в смежных зонах (синуситы, кариес). Реже компримируется тройничный нерв опухолью мостомозжечковой области. Процесс обычно начинается с периферического источника болевой импульсации. Играют роль раздражение различных уровней системы тройничного нерва и периферических вегетативных образований лица, перераздражение понтобульбоспинальных проводников боли и ретикулярной формации с формированием мультинейронального рефлекса невралгии, а также вовлечение надсегментарных образований головного мозга с развитием доминанты в таламусе и коре большого мозга.

Клиническая картина. Возникают приступы мучительных болей, локализующихся в зоне иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва. Болевые пароксизмы продолжаются от нескольких секунд до нескольких минут. Прекращаются они внезапно. В межприступном периоде болей не бывает. Приступ болей обычно сопровождается вегетативными проявлениями (гиперемия лица, слезотечение, повышенное слюноотделение), а также рефлекторными сокращениями мимической и жевательной мускулатуры. Во время приступа больной застывает в страдальческой позе, боится пошевелиться. Иногда больные принимают своеобразные позы, задерживают дыхание или, наоборот, усиленно дышат, сдавливают болезненную область или растирают ее пальцами. На коже лица, слизистых оболочках и даже зубах, в основном вокруг рта и в области десен, часто имеются небольшие участки, механическое или температурное раздражение которых провоцирует возникновение болевого пароксизма (триггерные, курковые или алгогенные зоны). Чаще боли при невралгии тройничного нерва возникают в зоне II или III ветви либо в области обеих ветвей. Невралгия I ветви встречается редко, поэтому при ее диагностике следует помнить, что обычно это бывает при поражении верхней глазничной щели (фронтит, местный воспалительный процесс и др.).

При обследовании во время приступа или после него удается определить болевые точки у места выхода ветвей тройничного нерва, а также гиперестезию в соответствующих зонах.

Боль при невралгии имеет различный характер, чаще она жгучая, стреляющая, рвущая, режущая, колющая, «бьющая током». Иногда болевые приступы следуют друг за другом с интервалом в несколько минут.

Ремиссии возникают при лечении и, реже, спонтанно. Их продолжительность колеблется от нескольких месяцев до нескольких лет. Быстро наступает ремиссия после алкоголизации периферических ветвей тройничного нерва, однако с каждой последующей алкоголизацией продолжительность ремиссии сокращается, а терапевтическая эффективность метода уменьшается. В результате алкоголизации в нерве развиваются деструктивные изменения и к невралгии присоединяются явления ятрогенного неврита (невропатии) тройничного нерва.

Кроме односторонних, существуют и двусторонние невралгии тройничного нерва.

К невралгиям тройничного нерва с преобладанием периферического компонента патогенеза относятся одонтогенные невралгии тройничного нерва, дентальная плексалгия, постгерпетическая невралгия, невралгия при поражении полулунного узла, невралгия отдельных нервов основных ветвей тройничного нерва и др. Одонтогенные невралгии чаще проявляются болями

в зонах иннервации II и III ветвей тройничного нерва.

Течение одонтогенных поражений тройничного нерва отличается упорством и значительной выраженностью как болевого, так и вегетативного компонента. Особенностью одонтогенных невралгий является и то, что они могут длительно продолжаться, несмотря на ликвидацию основного болезненного процесса, приведшего к развитию невралгии. От такой невралгии следует отличать *дентальную плексалгию*, которая проявляется болями в верхней и нижней челюстях, причем боли в верхней челюсти встречаются в 2 раза чаще, чем в нижней, так как примерно у 50% людей нижнее зубное сплетение отсутствует. Кроме того, невралгию тройничного нерва следует дифференцировать с артрозом височно-нижнечелюстного сустава, фантомной зубной болью, рассеянным склерозом, глоссофарингеальной невралгией.

Лечение. Назначают в первую очередь противосудорожный препарат карбамазепин (финлепсин, тегретол) в индивидуально подобранных дозах. Применяют внутрь, начиная с 1 табл. (0,2 г) 1–2 раза в день ежедневно, постепенно увеличивая дозу на 1/2 табл. или на целую таблетку. Либо применяют фенитоин по 300–600 мг/сут. Для усиления действия антиконвульсанта используют антигистаминные препараты — внутримышечно 2 мл 2,5% раствора дипразина (пипольфена) или 1 мл 1% раствора димедрола на ночь. Показаны спазмолитические и сосудорасширяющие средства. Из физиотерапевтических методов применяют ионогальванизацию с новокаином, амидопирином, диадинамические токи, ультрафонофорез с гидрокортизоном.

При неэффективности медикаментозной терапии прибегают к хирургическому вмешательству: микрохирургической декомпрессии ветвей тройничного нерва на их выходе из ствола мозга либо перерезке ветвей нерва проксимальнее гассерова узла.

При дентальной плексалгии лечение следует начинать с назначения обезболивающих средств общего и местноанестезирующего действия. В первую очередь применяют ненаркотические анальгетики. Всем больным показаны местноанестезирующие средства: 5–10% анестезиновая или лидокаиновая мазь, которую слегка втирают в предварительно подсушенную слизистую оболочку десен на месте болевого синдрома. Обезболивающий эффект возникает уже во время втирания мази и продолжается 15–30 мин. Повторные втирания проводят по показаниям до 3–10 раз в сут.

Неврит лицевого нерва (паралич Белла)

Частота. Невриты лицевого нерва встречаются с различной частотой в регионах страны, особенно в холодные периоды года, в любом возрасте, одинаково часто у лиц обоего пола.

Этиология и патогенез. Наиболее частой причиной развития поражений лицевого нерва является инфекция. Провоцирующим фактором может быть охлаждение (езда в автомобиле с открытым окном, сон вблизи открытой форточки и т.п.). Имеют значение травмы, нарушения артериального кровообращения при гипертонической болезни, атеросклерозе сосудов мозга и др. Отмечено избирательное поражение лицевого нерва при расстройстве кровообращения в позвоночной артерии. Иногда поражение лицевого нерва возникает как осложнение отита, паротита, воспалительных, неопластических и других процессов на основании мозга. Понтинная форма полиомиелита проявляется клиникой неврита лицевого нерва. В стоматологической практике может остро возникнуть паралич лицевого нерва при обезболивании нижнего альвеолярного нерва.

Клиническая картина поражения лицевого нерва в основном характеризуется остро развившимся параличом (парезом) мимической мускулатуры. Редко (около 2% случаев) встречаются двусторонние поражения нерва. В начале заболевания могут появляться легкие или умеренные боли и парестезии в области уха и сосцевидного отростка. Обычно боли возникают одновременно с парезом или за 1–2 дня до его развития. Боли характерны для поражения лицевого нерва до отхождения барабанной струны. Особенно сильные боли отмечаются при поражении лицевого нерва на уровне расположения узла коленца.

Клиническая картина зависит от уровня поражения лицевого нерва. При патологии в зоне ядра (понтинная форма полиомиелита) у больных развиваются лишь явления паралича мимических мышц. При поражении

Рис. 17.1. Лицевой гемиспазм слева. Развитие через 6 мес. после острого поражения левого лицевого нерва.

корешка лицевого нерва в мосту мозга вблизи ядра отводящего нерва к парезу мимических мышц присоединяется слабость прямой наружной мышцы глаза (нередко это бывает при стволовых инсультах с развитием альтернирующего синдрома Мийяра–Гублера). Если лицевой нерв нарушается в области выхода его из ствола мозга, клиническая картина состоит из сочетания симптомов нарушения функции VII и VIII пар черепных нервов. Особенно часто эти два нерва выключаются при невриноме (шванноме) VIII пары в зоне внутреннего слухового входа, клиническая картина сочетается с гомолатеральной глухотой. Поражение лицевого нерва в костном канале пирамиды височной кости до отхождения большого поверхностного каменистого нерва, кроме паралича мимических мышц, сопровождается уменьшением слезоотделения вплоть до сухости глаза (ксерофтальмия) и расстройствами вкуса, слюноотделения и гиперакузией. Патология этого нерва до отхождения стремянного нерва дает те же симптомы, однако вместо сухости глаза имеется слезотечение. При поражении ниже отхождения стремянного нерва гиперакузии не наблюдается. В случаях выключения проводимости нерва в зоне выхода его из шилососцевидного отверстия преобладают двигательные расстройства.

Лечение. При острых невритах назначают противовоспалительные, противоотечные, спазмолитические и сосудорасширяющие средства. При болевом синдроме используют анальгетики. Из противовоспалительных средств применяют глюкокортикоиды (преднизолон). Замечено, что в случаях введения глюкокортикоидов обычно не развиваются контрактуры мышц лица.

Дальнейшие лечебные мероприятия должны быть направлены на ускорение регенерации пораженных нервных волокон и восстановление проводимости сохранившихся, предупреждение атрофии мимических мышц, профилактику контрактур. С 5–7-го дня заболевания назначают тепловые процедуры: парафиновые, озокеритовые и грязевые аппликации на здоровую и пораженную стороны лица. Хороший эффект дает иглорефлексотерапия, а также ультразвук с гидрокортизоном на область сосцевидного отростка (иглорефлексотерпия обычно проводится без сочетания с любым вариантом физиотерапевтических процедур). При медленном регрессе пареза назначают вещества, влияющие на тканевый обмен, — неробол или нероболил, улучшающие обмен веществ (преимущественно белковый и кальциевый) и снижающие катаболические процессы. Применяют также витамины группы В, антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин, нивалин), дибазол, стрихнин. В подостром периоде назначают лечебную гимнастику и массаж мимической мускулатуры. При отсутствии эффекта от медикаментозной терапии спустя 8–10 мес. и выявлении электрофизиологической реакции перерождения лицевого нерва целесообразно обсуждать с нейрохирургом вопрос о хирургическом лечении, включая аутотрансплантацию нервов.

Течение и прогноз. У большинства пациентов с невритом лицевого нерва клинический прогноз благоприятный. Полное выздоровление наступает примерно у 75% больных. Считают, что если паралич сохраняется более 3 мес., то шансы на полное восстановление значительно уменьшаются. Более благоприятен прогноз в случаях поражения нерва после выхода из шило-

сосцевидного отверстия у пациентов с отсутствием отогенных факторов, хронических воспалений околоушной слюнной железы, располагающихся в этой области лимфатических узлов. При отогенных и травматических невритах восстановление может не наступить. Относительно благоприятно течение рецидивирующих невритов лицевого нерва, однако каждый последующий рецидив протекает тяжелее предыдущего, а восстановление функций затягивается. Парез мимических мышц при проведении обезболивания нижнего альвеолярного нерва у нижнечелюстного отверстия обычно проходит быстро.

В особую группу выделяют **синдром Рамсея Ханта** (герпетическое поражение узла коленца). Заболевание вызывается вирусом *herpes zoster*. Начинается с достаточно интенсивной боли в области уха, иррадиирующей в затылок, лицо, шею. Одной из характерных особенностей синдрома являются высыпания, которые определяются зоной иннервации коленчатого узла (барабанная полость, барабанная перепонка, наружный слуховой проход, ушная раковина, трагус, антитрагус, область слуховой трубы, язычок, небо, миндалины, нередко лицо и волосистая часть головы). Так как рядом с коленчатым узлом проходят двигательные волокна лицевого нерва, синдром включает все признаки нарушения функции и лицевого нерва. Кроме нарушения вкуса в области передних 2/3 языка, у больных отмечается гиперестезия, а в дальнейшем гипестезия в области наружного слухового прохода, передней трети языка и, реже, всей половины лица. Иногда снижается слух, возникает звон в ушах, горизонтальный нистагм и головокружение.

Заболевание может длиться несколько недель, но чаще бывает более продолжительным. В большинстве случаев прогноз в отношении выздоровления благоприятный, хотя и бывают рецидивы.

Лечение. Назначают анальгетики, противовирусные препараты (зовиракс, ацикловир), витамины группы B. В тяжелых случаях рекомендуется тот же курс лечения, что и при опоясывающем герпесе.

Невралгия языкоглоточного нерва

Невралгия языкоглоточного нерва имеет много сходных черт с невралгией тройничного нерва и характеризуется пароксизмальными болями с одной стороны корня языка, глотки и мягкого неба при приеме горячей, холодной или твердой пищи, разговоре, зевании или кашле.

Частота. Встречается редко (0,16 на 100 000 населения). Мужчины болеют чаще, чем женщины. Заболевают, как правило, лица старше 40 лет.

Классификация. Существуют две ее формы: первичная (идиопатическая) и вторичная (симптоматическая).

Патогенез. В развитии заболевания придают значение атеросклерозу, инфекционным процессам (хронический тонзиллит, ангина, грипп), интоксикациям, в частности отравлению тетраэтилсвинцом. Установлено, что синдром невралгии языкоглоточного нерва возникает в результате травмы ложа миндалины чрезмерно удлиненным шиловидным отростком, а также при окостенении шилоподъязычной связки, при опухолях мостомозжечкового угла, аневризме сонной артерии, раке гортани и др.

Клиническая картина. Заболевание протекает в виде болевых пароксизмов, начинающихся в области корня языка или миндалины и распространяющихся на небную занавеску, горло, ухо. Боли иногда иррадиируют в угол нижней челюсти, глаз, шею. Приступы продолжаются 1–3 мин. Боли всегда односторонние. Во время приступа больные жалуются на сухость в горле; после приступа появляется гиперсаливация. Иногда отмечаются болезненность при пальпации области угла нижней челюсти и отдельных участков наружного слухового прохода (в основном во время приступа), снижение глоточного рефлекса, ослабление подвижности мягкого неба, гипергейзия к горькому в задней трети языка (все вкусовые раздражения воспринимаются как горькие).

Заболевание протекает с обострениями и ремиссиями. В дальнейшем боли могут быть постоянными, усиливающимися под влиянием различных факторов (в частности, при глотании).

Сходной клинической картиной, которую чрезвычайно трудно отличить от симптомокомплекса невралгии языкоглоточного нерва, проявляется ганглионит верхнего и нижнего узлов IX черепного нерва. Ди

гноз ганглионита не вызывает сомнений в том случае, если в области зева и глотки возникают герпетические высыпания.

Дифференциальный диагноз. Невралгию языкоглоточного нерва необходимо дифференцировать от невралгии тройничного нерва. Триггерные зоны при невралгии тройничного нерва располагаются на лице, чаще вокруг губ, а при невралгии языкоглоточного нерва они расположены у корня языка.

Лечение. Для устранения болевого пароксизма смазывают корень языка и зева 10% раствором кокаина, что купирует боль на 6–7 ч. В упорных случаях производят инъекции новокаина (в корень языка вводят 2–5 мл 1–2% раствора), блокаду трихлорэтилом или новокаином области разветвления каротид. Назначают ненаркотические анальгетики. Эффективны диадинамические или синусоидальные модулированные токи на позадичелюстную область, миндалины, гортань. Рекомендуется курс гальванизации (анод на корень языка, а катод на позадичелюстную область). Внутримышечно назначают витамин B_1, аминазин, внутрь – дифенин, финлепсин. Рекомендуются общеукрепляющие средства (витамины, экстракт алоэ, ФиБС, АТФ, фитин, женьшень, стрихнин и др.). При увеличении шиловидного отростка производят его резекцию. При отсутствии эффекта прибегают к радикотомии на уровне задней черепной ямки или к трактотомии или хордотомии.

Прогноз при невралгии языкоглоточного нерва, как правило, благоприятный. Однако требуется длительное упорное лечение в течение 2–3 лет, а иногда и дольше.

СПИННОМОЗГОВЫЕ РАДИКУЛИТЫ

Радикулит – поражение корешков спинномозговых нервов – характеризуется болями и нарушениями чувствительности по корешковому типу, реже в сочетании с периферическими парезами миотомов и вегетативно-трофическими расстройствами.

Этиология и патогенез. Этиология радикулитов различна. Наиболее частыми причинами являются: остеохондроз межпозвоночных дисков, деформирующий спондилоартроз, грыжи диска, травмы, воспаления и опухоли позвоночника и окружающих спинномозговые корешки тканей.

Воспалительные поражения самих спинномозговых корешков возникают при менингитах, сифилисе, нейроаллергических процессах и др.

Неопластические радикулопатии связаны с невриномами, менингиомами, метастазами рака.

Травмы обусловливают поражение позвоночника или межпозвонковых дисков. Практически все этиологические факторы первично поражают позвоночник, а затем уже спинномозговые корешки в позвоночном канале или на уровне их выхода через межпозвонковые отверстия. Поэтому все такие факторы объединяются в ***«спондилогенные»*** радикулиты.

Наиболее частым вариантом патологии позвоночника, а стало быть, и причиной радикулитов являются дегенеративно-дистрофические поражения позвоночника: деформирующий спондилоз передней и задней продольной связки, деформирующий спондилоартроз, остеохондроз межпозвонкового диска, фиброз диска, грыжи диска. Эти варианты дегенеративных изменений позвоночника легко определяются на спондилограммах, КТ, МРТ. Они являются постоянным спутником вертикальной жизни человека. Однако клинические проявления спондилогенных неврологических расстройств бывают эпизодическими. Это указывает на существование и других динамических факторов в развитии радикулита. В настоящее время установлена важная роль в формировании радикулита аутоиммунных процессов и расстройств микроциркуляции в позвоночном канале. Практически у всех людей на третьем десятилетии жизни (у спортсменов – уже в юношестве) формируется остеохондроз межпозвоночных дисков. В первую очередь страдает студенистое ядро, которое постепенно теряет влагу, становится крошкообразным. Затем дегенеративный процесс развивается и в фиброзном кольце диска. Оно разволокняется, в нем появляются трещины, исчезает упругость. При такой ситуации в процессе наклонений тела вперед происходит просачивание отдельных молекул хряща (пульпозного ядра) и их конгломератов кзади, в сторону позвоночного канала. Эти мелкие фрагменты диска проникают во внутреннее венозное сплетение позвоночника. Оказавшись в венозной крови,

хрящевые молекулы диска становятся аутоантигенами, иммунная система вырабатывает специфические антитела, которые возвращаются «строго по адресу» к тому участку межпозвоночного диска, из которого выходили молекулы. Аутоантитела инфильтрируют эпидуральную ткань и вокруг спинномозгового корешка вблизи межпозвонкового отверстия. В этой зоне инфильтрации аутоантител к молекулам хряща дегенерированного диска развиваются гипоксия и отек, расстройства микроциркуляции – особенно венозной крови и лимфы. В зоне такого асептического аутоиммунного воспаления находится и спинномозговой корешок, который начинает посылать болевые импульсы в сегментарный аппарат спинного мозга и выше – в головной мозг (информация о ситуации в своем дерматоме) и двигательные импульсы к своему миотому. Это обусловливает первые клинические проявления спондилогенного радикулита – напряжение околопозвоночных мышц, ограничение подвижности позвоночного двигательного сегмента, изменение статики позвоночника (выпрямление шейного или поясничного отделов, сколиоз в грудном отделе позвоночника). На фоне такого синдрома ирритации двигательных волокон спинномозгового корешка вскоре или синхронно присоединяются боли, парестезии в соответствующем дерматоме и ощущение тяжести в области страдаемого позвоночного двигательного сегмента. Если физическое напряжение на межпозвонковый диск превысило физиологическую дозволенность, то даже здоровое пульпозное ядро диска выходит за пределы своего ложа и формируется грыжа. Часто пульпозное ядро прорывает замыкательную пластинку тела позвонка и грыжа внедряется в тело этого позвонка (*грыжа Шморля*). Если же пульпозное ядро прорывает фиброзное кольцо и перемещается за пределы своего ложа в стороны, то формируется ***грыжа диска***. Те грыжи, которые направляются кзади, могут сдавливать корешки спинномозговых нервов, приводя к развитию клиники спинномозговой радикулопатии (радикулита).

Следует отметить, что грыжа может формироваться из тканей нормального, еще не дегенерированного, межпозвонкового диска. При развивающемся остеохондрозе диска такая грыжа образуется легче, т.е. при меньшей силе давления на диск. В случаях образования грыжи диска развивается выраженная аутоиммуная реакция в эпидуральном пространстве (это позволяет некоторым нейрохирургам и патоморфологам ставить диагноз «дискогенный эпидурит») с вовлечением и проходящих здесь корешков. Чисто компрессионный механизм радикулита (сдавление корешка грыжей диска) встречается сравнительно редко. Этим можно обьяснить регресс неврологических корешковых расстройств при нехирургическом варианте лечения. Вместе с тем аутоиммунное воспаление эпидуральной клетчатки приводит к развитию рубцово-спаечного процесса, который затрудняет и нарушает артериальную и венозную микроциркуляцию не только в самой эпидуральной клетчатке, но и спинном мозге и его корешках.

Вследствие уменьшения объема диска снижается межпозвонковая щель (которая хорошо видна на боковых спондилограммах), в результате чего увеличивается нагрузка на суставные отростки позвонков и со временем формируется деформирующий спондилоартроз. Последний может развиваться и без остеохондроза и грыжи диска, а вследствие функциональной перегрузки дугоотростчатых (межпозвонковых) суставов. Здесь можно упомянуть, что объем подвижности в позвоночных двигательных сегментах различный в шейном, грудном и поясничном отделах позвоночника. Наиболее подвижными по отношению друг к другу являются грудные позвонки, меньше – шейные и еще меньше – поясничные. Это связано с особенностями анатомического строения суставных отростков дуг позвонков. Поэтому при функциональной двигательной и позной перегрузке всего позвоночника в первую очередь деформирующий спондилоартроз формируется в грудном отделе, затем – в шейном и позже – в пояснично-крестцовом.

Грыжевое выпячивание или выпадение (секвестр) может быть латеральным, заднелатеральным, парамедианным и срединным. При латеральной локализации грыжи происходит сдавление одноименного корешка в межпозвонковом отверстии. Заднелатеральная локализация способствует сдавлению нижележащего корешка. При параме-

динной локализации грыжи может сдавливаться один или несколько нижележащих корешков. Грыжи срединной локализации на уровне поясничного отдела позвоночника приводят к компрессии нижележащих корешков конского хвоста.

Развитию или обострению радикулита способствуют различные факторы: генетическая предрасположенность с наличием дизрафичных черт в строении позвонков, механическая нагрузка на позвоночник (поднятие тяжести, резкое движение, длительное пребывание в неудобной позе и т.п.), интоксикации, нарушения метаболизма позвонков с их остеопорозом (гормональная спондилопатия) и др.

Развивающиеся изменения в позвонках (дегенерация, дистрофия, остеопороз и др.) вначале вызывают ирритацию болевых рецепторов (так называемые голые окончания дендритов первых чувствительных нейронов). Таких рецепторов много как в периосте позвонков, так и в продольных связках. Вместе с тем чувствительные рецепторы отсутствуют в самом межпозвонковом диске. Поэтому остеохондроз пульпозного ядра не может вызывать болевые ощущения (дискалгию). Возникающая боль в позвоночнике имеет более сложный генез, включающий как раздражение болевых рецепторов в структурах самих позвонков, так и последствия длительного рефлекторного напряжения паравертебральных мышц, через которые проходят последующие участки периферической нервной системы вне позвоночника. Поэтому первые спондилогенные клинические проявления характеризуются рефлекторными мышечными, вазомоторными или вегетативно-трофическими нарушениями, ограниченной плохо дифференцируемой болью (в шее, грудном отделе, пояснице, крестце).

Если формируется сдавление, натяжение или расстройство микроциркуляции в спинномозговом корешке, то развивается корешковый синдром (радикулит). Нередко рядом с корешком находятся сопровождающие его сосуды (артерии, вены, лимфатические), которые кровоснабжают как сам спинномозговой корешок, так и спинной мозг, другие ткани позвоночного канала. Клинические проявления будут включать признаки нарушения функции не только корешка, но и спинного мозга.

Дегенеративно-дистрофический процесс происходит обычно во всех отделах позвоночника диффузно, однако может преобладать в поясничном или в шейном отделе (остеохондроз), либо в грудном (спондилоартроз).

Клиническая картина. Для спондилогенного радикулита характерны две стадии в развитии болезни. Первая стадия – развитие патологии в самом позвоночнике (дегенеративные изменения, воспалительные и реже неопластические, другие) проявляется локализованной болью, ощущением тяжести, скованности движений и их ограничением. Такие дискомфортные ощущения в том или другом отделе позвоночника удерживаются длительно, их интенсивность колеблется в течение суток, обычно они проходят в горизонтальном положении и могут не вызывать необходимости обращения к врачу. На этом фоне, как правило, после достаточно интенсивной физической работы, обычно утром после ночного сна, при вставании или резких движениях наступает вторая стадия болезни – корешковая: развивается острая стреляющая боль от позвоночника вдоль дерматома. Некоторые пациенты сравнивают такую боль с ощущением при прохождении электрического тока. Между эпизодами «стреляния» боль сохраняется достаточно интенсивной. Вскоре может присоединиться чувство онемения кожи (полосой по ходу дерматома), парестезии в виде покалывания, ползания мурашек. Характерно усиление боли при наклонах головы вперед (симптом Нери), а также при кашле, резком натуживании. Если патологический процесс вокруг спинномозгового корешка прогрессирует или кроме корешка компримируются сосуды (корешковые, радикуло-медуллярные артерии или вены), что усугубляет выраженность признаков нарушения функции корешка, то присоединяются двигательные и вегетативно-трофические расстройства в зоне миотома (парез, снижение соответствующего глубокого рефлекса).

Ниже приведем наиболее часто встречающиеся в клинической практике врача варианты спондилогенных радикулитов.

Шейные радикулиты

Боль по типу «прострела» вызывает изменение положения головы, оно стано-

вится вынужденным с наклонением ее в противоположную от боли сторону. Боль может распространяться в затылок, надплечье, надлопаточную область, руку. Появляются парестезии в различных отделах руки, чаще в пальцах. Боль усиливается при отведении вытянутой руки назад, при ее подъеме, при движении головы, чиханье, кашле, а также при вертикальной нагрузке на шейный отдел позвоночника (при этом нередко возникает иррадиация боли в пальцы).

При исследовании неврологического статуса выявляются гипестезия (реже анестезия) в зоне иннервации того или иного корешка, гипотония мышц верхней конечности и надплечья. Чаще поражаются корешки C_{VI}–C_{VIII}. При этом снижаются глубокие рефлексы (бицепс-, трицепс-, карпо-радиальный). Примерно в 10% случаев наблюдаются корешковые симптомы с двухсторонними проявлениями. Возможные вегетативно-сосудистые нарушения связаны с воздействием на позвоночную артерию, которая проходит в поперечных отростках верхних 5–6 шейных позвонков и прямого контакта с корешками не имеет. Верхние шейные корешки поражаются сравнительно редко.

Продолжительность болевого синдрома при шейном радикулите от 2 до нескольких недель.

Грудные радикулиты

Истинные грудные радикулиты встречаются редко. Развиваются боли в области иннервации грудных корешков, отмечается гипестезия в этой зоне. Парезы и атрофии межреберных мышц видны редко (скрывает их подкожный жировой слой грудной клетки). Следует учитывать, что поверхностные мышцы грудной клетки иннервируются шейными корешками, а кожа над грудной клеткой – грудными.

Грудные радикулиты, как правило, связаны не с остеохондрозом. При диагностировании грудного радикулита и дифференцировании его от межреберной невралгии всегда требуется исключать такие заболевания, как опоясывающий лишай, туберкулезный спондилит, анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева), метастатическое поражение грудных позвонков, гемангиому позвонка, опухоли спинного мозга и паравертебральной области, аневризму грудной аорты и др.

При левосторонних верхних грудных радикулитах (Th_{I-VI}) корешковая боль может имитировать стенокардию. Прием валидола или нитроглицерина такую боль не снимает, и ее обозначают торакалгией (пекталгией, псевдокардиалгией).

Пояснично-крестцовые радикулиты

Встречаются наиболее часто. Боль локализуется в поясничной области, крестце и нижней конечности. Поясничные межпозвоночные диски имеют наибольший объем и претерпевают самую большую нагрузку при вертикальном положении тела человека. Поэтому в этом отделе позвоночника часто формируются грыжи диска, а среди них наиболее часто встречаются грыжи одного из двух нижних дисков – L_{IV}–L_V и/или L_V–S_I. При таких дискогенных радикулитах боль от поясницы иррадиирует по ягодице, задней поверхности бедра, подколенной ямке, голени, стопе и доходит до пальцев. В остром периоде боль носит постоянный характер, периодически обостряясь. Боль ощущается и в состоянии покоя, однако особенно усиливается при движениях. Клиническая картина зависит от локализации грыжи диска поражаемого корешка.

Синдром пятого поясничного корешка. Стреляющая боль в верхнем отделе ягодицы, наружной поверхности бедра, передненаружной поверхности голени, тыльной поверхности стопы до большого пальца. В этих же зонах отмечается ощущение онемения и покалывания (парестезии). Выявляется гипестезия в области большого пальца, тыла стопы и передненаружной поверхности голени.

Определяются слабость и гипотрофия мышц, разгибающих I палец стопы. Пациент не может ходить и стоять на пятках; походка с высоким подниманием колен (черты степпажа).

Отсутствует рефлекс с длинного разгибателя большого пальца стопы. Ахиллов рефлекс сохраняется.

Синдром первого крестцового корешка. Боль и парестезии локализуются в заднеягодичной области, задненаружной поверхности бедра и голени, наружном крае стопы, в области пятки, подошвы и мизинца.

гипестезия бывает ограниченной в мизинце, по наружному краю стопы и задненаружной поверхности голени.

Отмечаются гипотрофия и слабость задних групп мышц голени и бедра (парез сгибателей I пальца стопы). Пациент не может стоять на цыпочках, имеет «штампующую» походку. Снижен или отсутствует ахиллов рефлекс.

Нередко у одного пациента поражаются оба корешка (пятый поясничный и первый крестцовый), диагностируется как *дискогенный пояснично-крестцовый радикулит*. В таких случаях клинические симптомы складываются из сочетания обоих синдромов. Заболевание обычно начинается остро или постепенно. Появляется интенсивная боль в поясничной области, усиливающаяся при движении в пояснице и соответствующей конечностью. Нередко развивается противоболевой сколиоз. Для облегчения боли пациент принимает характерные анталгические позы. Обычно он лежит на спине, нога согнута в коленном и тазобедренном суставах, слегка ротирована кнаружи. При ходьбе больной удерживает больную ногу в полусогнутом состоянии и наступает на носок.

Выявляется рефлекторное напряжение длинных мышц спины в области поясницы. Глубокая пальпация паравертебральных мышц (между поперечными отростками нижнепоясничных позвонков) болезненна. При попытке произвести ротацию позвонка интенсивным нажатием сбоку на остистый отросток (толчкообразные давления по очереди с каждой стороны – справа налево и наоборот) отмечается локальная боль в позвоночнике и нередко иррадиирующая в ягодицу и в ногу. Удается выявить боль по ходу седалищного нерва в зонах его мышечно-фасциальных туннелей (у выхода нерва из грушевидной мышцы, в подколенной ямке и кзади от головки малоберцовой кости, позади внутренней лодыжки, кнутри от внутреннего края средней трети подошвы).

Выявляются симптомы натяжения корешков (*симптом Ласега* – см. рис. 5.6, *Нери, Дежерина*), *а также симптом посадки* – неспособность сесть в постели из положения лежа на спине без сгибания ног в коленных и тазобедренных суставах.

Наблюдаются вегетативно-трофические нарушения в виде похолодания, побледнения (реже цианоз) кожных покровов конечности, гипергидроз, ослабления пульсации на артериях тыла стопы, нарушения роста ногтей.

При компрессии грыжей конского хвоста возникают острейшие боли, на фоне которых развиваются паралич стоп, анестезия промежности и нарушения функции сфинктеров тазовых органов.

Более чем у 2/3 пациентов с грыжами нижнепоясничных дисков в цереброспинальной жидкости выявляется белково-клеточная диссоциация с умеренным повышением количества белка (0,4–0,9 г/л).

На спондилограммах отмечаются уплощение поясничного лордоза, сужение межпозвонковой щели, склероз замыкательных пластинок тел смежных позвонков. КТ и МРТ четко визуализируют точные размеры выбухания диска в позвоночный канал (*протрузия диска* – если выбухание до 2 мм, и *грыжа диска* – более 2 мм).

Острая боль в пояснице без иррадиации в нижние конечности издавна обозначена *прострелом (люмбаго)*. Люмбаго может быть обусловлено как патологией позвоночника, так и процессами в самих мышцах поясничной области (миозит, миалгия, миофасциальные синдромы), заболеваниями органов малого таза. Часто люмбаго является некорешковой стадией патологии межпозвонковых дисков, связок и суставов позвоночника.

Клиническая картина люмбаго: внезапно возникшая боль в спине «простреливает» больного и он не может двигаться, согнуться или разогнуться. Больной занимает вынужденное положение в постели, несколько сгибаясь и склоняясь в пораженную сторону. Обостряется боль при малейшем движении, кашле, чиханье. При осмотре отмечается напряжение мышц спины с одной или обеих сторон. Чаще острая боль держится несколько дней, в некоторых случаях – 2–3 нед.

Течение. При дискогенном пояснично-крестцовом радикулите сильные боли продолжаются 2–3 нед., выздоровление наступает спустя 1–1,5 мес. В более тяжелых случаях боли сохраняются в течение нескольких месяцев. Нередко рецидивирующее течение с обострениями заболевания на протяжении многих лет.

Диагноз и дифференциальный диагноз. В типичных случаях диагноз затруднений не

вызывает и основывается на наличии болевого синдрома, а также симптомов натяжения, раздражения или выпадения. Однако поясничные боли могут быть вызваны множеством причин и механизмов развития. Применяют дополнительные методы: исследование цереброспинальной жидкости, спондилографию, компьютерную и магнитно-резонансную томографию.

Корешковая боль в пояснице может возникать при опухоли в позвоночном канале (эпендимома, невринома и др.), при воспалительном процессе в позвоночнике (туберкулезный спондилит) и костях таза, рубцово-спаечном процессе в конском хвосте (после травм, нейроинфекций).

При невралгии наружного кожного нерва бедра боль и онемение в области наружно-передней поверхности бедра. При неврите бедренного нерва возникают симптомы натяжения Вассермана (появление резкой боли в паховой области и по передней поверхности бедра у лежащего на животе больного при поднимании ноги, разогнутой в коленном суставе) и Мацкевича (боль в области передней поверхности бедра при сгибании ноги в коленном суставе в положении больного лежа на животе). Нередко сходную картину с пояснично-крестцовым радикулитом дает артрозо-артрит тазобедренного сустава. Существенным его признаком служит появление боли в тазобедренном суставе при ротации и отведении бедра. Уточнению диагноза помогает рентгенография тазобедренного сустава. При этом выявляются изменения в головке бедренной кости и вертлужной впадине.

ЛЕЧЕНИЕ СПОНДИЛОГЕННЫХ РАДИКУЛИТОВ

Общие принципы лечебной тактики не зависят от локализации корешкового синдрома. В острой стадии и в период обострения назначают покой и болеутоляющие средства. Больного следует уложить на непрогибающуюся постель, для чего под матрац кладут деревянный щит или пластину из оргстекла. Постельный режим необходимо соблюдать до исчезновения острых болей. При необходимости двигаться применяют фиксацию шейных позвонков специальным воротником, а поясничных – корсетом. Это следует рекомендовать больным и при езде в транспорте.

Хороший терапевтический эффект ют местное тепло (грелка, мешочек с чим песком), горчичники, банки, растирания мазями со змеиным и пчелиным ядом, финалгон и др., которые втирают в болезоны кожи. Назначают курсы нестероидных противовоспалительных препаратов, противоотечных, витаминов группы В, вазоактивных (особенно венотонизирующих) средств.

В остром периоде используют физиотерапию: диадинамические токи, УФ-облучение в эритемных дозах на область пострадавших дерматомов, электрофорез новокаина, хлорида кальция, магния, лития, УВЧ-терапию. Применяют с успехом иглорефлексотерапию и мягкие методики мануальной терапии (миофасциальный релиз, мышечно-энергетические техники, массаж и др.). Достаточно быстро снимает боль внутрикожные, подкожные, корешковые, мышечные, эпидуральные гидрокортизоновые и новокаиновые блокады. Наиболее простой процедурой является внутрикожное введение паравертебрально в грудном или поясничном отделе спины 0,25–0,5% раствора новокаина (обычно в несколько точек до образования лимонной корочки).

После стихания острых явлений переходят к лечению вытяжением (разгрузкой позвоночника): тракция на наклонной плоскости собственной массой тела больного, вытяжение в постели с помощью подручных средств, дозированное подводное вытяжение и вытяжение с помощью технических устройств. Назначают лечебную физкультуру, бальнеопроцедуры – пресные, хвойные, радоновые, сероводородные ванны, а также аппликации парафина, грязи.

В хронической стадии показано санаторно-курортное лечение (Пятигорск, Сочи, местные курорты). При затяжных болях назначают седативные препараты: сибазон (седуксен), антидепрессанты (амитриптилин). Иногда боли стихают полностью только после нескольких месяцев лечения.

При стойком болевом синдроме и выраженных двигательных расстройствах возникает вопрос о применении хирургических методов лечения. Показанием к срочной операции может быть формирование грыжи диска с компрессией радикуло-ме

дулярной артерии, крупной корешковой вены с развитием вялых миотомных парезов и нарушений функции тазовых органов. Для уточнения уровня расположения грыжи диска используется миелография или МРТ.

Прогноз. В большинстве случаев спондилогенные радикулиты протекают в хронической форме с периодическими обострениями.

Профилактика. Соблюдение правил личной гигиены, направленных на предупреждение развития дегенеративно-дистрофических изменений позвоночника и межпозвонковых дисков: рациональная диета (препятствующая ожирению и содержащая все необходимые микроэлементы для профилактики остеопороза), борьба с гипокинезией (спокойные прогулки, занятия физкультурой без подъемов больших тяжестей и очень резких движений, плавание, работы на земле с использованием облегчающей техники и т.п.), устранение переохлаждений поясничной области.

Трудоспособность. Противопоказаны работы, связанные со значительным физическим напряжением, переохлаждением организма, вынужденным положением туловища. Наличие выраженного болевого синдрома, частых обострений, сопровождающихся гипо- или анестезией, снижением или выпадением глубоких рефлексов, гипотрофией мышц является основанием для перевода больного на другую работу и, если при этом происходит снижение квалификации, а также объема деятельности в области основной профессии, может быть установлена III группа инвалидности. Основания для признания больного полностью нетрудоспособным (II группа) возникают при грубом нижнем парапарезе с нарушением функции тазовых органов.

ПЛЕКСИТЫ И НЕВРИТЫ

Поражение плечевого сплетения

Этиология и патогенез. Наиболее частыми причинами поражений плечевого сплетения являются: травма при ношении рюкзака и его аналогов, при вывихе головки плечевой кости, ножевое ранение, высоко наложенный жгут на длительный срок, компрессия сплетения между ключицей и I ребром или головкой плеча во время операций под ингаляционным наркозом с заложенными за голову руками, травмирование сплетения у новорожденных при родоразрешающих манипуляциях. Сплетение может сдавливаться костной мозолью после перелома ключицы, контрактурой лестничных мышц (скаленус-синдром Нафцигера), шейными ребрами. Однако лишь у 10% лиц с шейными ребрами имеются неврологические осложнения.

Клиническая картина. При поражении всего плечевого сплетения возникают периферический паралич (парез) и анестезия (гипестезия) всей руки. Изолированное повреждение верхнего первичного ствола сплетения приводит к параличу и атрофии проксимальных мышц руки: дельтовидной, двуглавой, внутренней плечевой, плечелучевой и короткого супинатора. Вследствие этого невозможно отведение верхней конечности в плечевом суставе и сгибание ее в локтевом. Движения пальцев руки и самой кисти сохраняются. Больные жалуются на боли и парестезии по наружному краю плеча и предплечья. Здесь же отмечается снижение чувствительности. Это так называемый верхний паралич Дюшенна–Эрба. При поражении нижнего первичного ствола сплетения возникает паралич, а затем и атрофия мелких мышц кисти, сгибателей кисти и пальцев. Движения плеча и предплечья сохранены в полном объеме. Отмечается гипестезия на кисти и пальцах (зона локтевого нерва) и по внутренней поверхности предплечья. Это нижний паралич Дежерин-Клюмпке.

Дифференциальный диагноз. Следует иметь в виду, что первичные плекситы в действительности встречаются реже, чем диагностируются. Нередко это сочетание поражения спинномозгового корешка и ствола сплетения. Встречается такое при нарушении кровообращения в этих нервных структурах при васкулитах (после вакцинации, длительной компрессии сплетения и сосудов, при компрессии грыжевым выпячиванием диска). Типичным примером может служить невралгическая амиотрофия плечевого пояса (синдром Персонейджа–Тернера): остро возникает очень интенсивная боль в надплечье, плече и лопатке (гипералгический криз), спустя несколько часов или суток эта боль спонтанно прекращается и развивается паралич проксимальных отделов

руки. Через 2 нед. выявляется отчетливая атрофия передней зубчатой (формируется крыловидная лопатка), дельтовидной и окололопаточных мышц. Сила мышц кисти не изменяется.

Сходную клинику с плечевым плекситом, но без паралича дает плечелопаточный периартрит – болезненное ограничение движений в плечевом суставе, особенно при отведении и внутренней ротации, обусловленное воспалительными изменениями периартикулярной ткани, иногда сопровождающимися отложением солей извести в сухожилии надостной мышцы или в подакромиальной синовиальной сумке.

Из плечевого сплетения формируются нервы верхней конечности. Кратко приведем данные о возможных этиологических факторах и клинической картине поражений этих нервов (более подробная информация о них содержится в главе 10).

Неврит подкрыльцового нерва

Причиной поражения является чаще травма: огнестрельные ранения, переломы и вывихи плеча, сдавление нерва костылем, длительное неправильное положение плеча во время сна или наркоза и др.

Клиническая картина. Больной не может поднять руку в сторону до горизонтального уровня, наступают атрофия дельтовидной мышцы и разболтанность в плечевом суставе, нарушение чувствительности по наружной поверхности в верхней трети плеча.

Неврит лучевого нерва

Среди нервов верхней конечности лучевой поражается чаще других.

Этиология. Часто нерв пережимается во время сна, когда больной спит на твердом, положив руку под голову или под туловище, в основном при очень глубоком сне, связанном обычно с опьянением или в редких случаях с большой усталостью («сонный» паралич). Возможны сдавление нерва костылем («костыльный» паралич), при переломе плечевой кости, сдавлении жгутом, неправильно произведенной инъекции в наружную поверхность плеча, особенно при аномальных расположениях нерва. Реже причиной является инфекция (сыпной тиф, грипп, пневмония и др.) и интоксикация (отравление свинцом, алкоголем).

Клиническая картина зависит от уровня поражения лучевого нерва. При его патологии в подмышечной ямке и верхней трети плеча возникает паралич иннервируемых им мышц, что проявляется следующим: при поднимании руки вперед кисть свисает; I палец приведен ко II пальцу; невозможны разгибание предплечья и кисти, отведение I пальца, наложение III пальца на соседние, супинация предплечья при разогнутой руке; ослаблено сгибание в локтевом суставе; утрачивается локтевой разгибательный и снижается карпорадиальный рефлексы. Нарушена чувствительность на коже I, II и частично III пальцев кисти, исключая концевые фаланги. В этой зоне нерезко выражены парестезии (ползание мурашек, онемение).

При поражении лучевого нерва в средней трети плеча сохраняются разгибание предплечья, локтевой разгибательный рефлекс; отсутствует расстройство чувствительности на плече; обнаруживаются все остальные признаки высокого поражения нерва. При локализации патологии нерва в нижней трети плеча и в верхней трети предплечья может сохраняться чувствительность на задней поверхности предплечья, выпадает функция разгибателей кисти, пальцев и нарушается чувствительность на тыле кисти. Следующие диагностические тесты позволяют обнаружить поражение лучевого нерва: 1) в положении стоя с опущенными руками невозможны супинация кисти и отведение I пальца; 2) в положении тылом раскрытой кисти на плоскости невозможно отведение I пальца; 3) в положении кисти на столе ладонью вниз не удается положить III палец на соседние пальцы; 4) кисти прижаты ладонями друг к другу – при разведении пальцев на пораженной кисти они не отводятся, а сгибаются и скользят по ладони здоровой кисти.

Неврит локтевого нерва

По частоте поражений нервов на руке занимает второе место.

Этиология. Наиболее часто это компрессия нерва в области локтевого сустава, возникающая у работающих с опорой локтями о письменный стол, станок, верстак или при длительном сидении с положением рук на подлокотниках кресла (обычно это

бывает у истощенных людей). Изолированное поражение нерва может быть при переломах внутреннего мыщелка плеча и при надмыщелковых переломах. Компрессия нерва может возникать на уровне запястья. Иногда поражение нерва наблюдается при острых инфекциях, в частности сыпном и брюшном тифе и др.

Клиническая картина. Возникают онемение и парестезии в области IV и V пальцев, а также медиальной поверхности кисти до уровня запястья, снижение силы в приводящих и отводящих мышцах пальцев. Кисть при этом напоминает «когтистую лапу». Вследствие сохранности функции лучевого нерва основные фаланги пальцев оказываются резко разогнутыми. В связи с сохранностью функции срединного нерва средние фаланги согнуты, V палец обычно отведен. Отмечается гипестезия или анестезия в области ульнарной половины IV и всего V пальца с ладонной стороны, а также V, IV и половины III пальца на тыле кисти. Атрофируются мелкие мышцы кисти – межкостные, червеобразные, возвышений мизинца и I пальца. Прибегают к специальным приемам: 1) при сжатии кисти в кулак V, IV и отчасти III пальцы сгибаются неполностью; 2) при плотно прилегающей к столу кисти «царапание» мизинцем по столу невозможно; 3) в этом же положении кисти невозможно разведение и приведение пальцев, особенно IV и V; 4) при пробе с полоской бумаги она не удерживается выпрямленным I пальцем, происходит сгибание концевой фаланги I пальца (функция, осуществляемая длинным сгибателем I пальца, иннервируемого срединным нервом).

По ходу локтевого нерва имеется несколько участков, на уровне которых может формироваться поражение по типу туннельной невропатии (компрессионно-ишемическая невропатия). Первый такой участок под коллатеральной связкой, натянутой между локтевым отростком и медиальным надмыщелком плечевой кости. Клинически проявляется болью и парестезиями в локтевой половине кисти, IV–V пальцах, слабостью, иногда атрофией мелких мышц кисти. Второе место туннеля – на уровне гороховидной или крючковидной кости, при невропатии здесь развиваются гипотрофия и слабость межкостных мышц, червеобразных мышц III–IV пальцев, приводящей мышцы I пальца, иногда и мышц, приводящих V палец; при этом боли может не быть или она распространяется на всю кисть.

Неврит срединного нерва

Изолированное его поражение встречается реже, чем локтевого.

Этиология. Травмы верхних конечностей, при внутривенных инъекциях в локтевую вену, резаные раны выше лучезапястного сустава на ладонной поверхности, профессиональные перенапряжения кисти (синдром запястного канала) у гладильщиц, столяров, доильщиц, зубных врачей и др.

Клиническая картина. Боль в пальцах, обычно выраженная и с каузалгическими чертами, болезненность на внутренней поверхности предплечья. Нарушается пронация, ослабляется ладонное сгибание кисти, сгибание I, II и III пальцев и разгибание срединных фаланг II и III пальцев. Наиболее отчетлива атрофия мышц в области возвышения I пальца, в результате чего он устанавливается в одной плоскости со II пальцем – это приводит к развитию формы кисти, напоминающей «обезьянью лапу». Поверхностная чувствительность нарушается в области радиальной части ладони и на ладонной поверхности I, II, III и половины IV пальцев. Основные тесты для выявления двигательных расстройств: 1) при сжимании кисти в кулак I, II и отчасти III пальцы не сгибаются; 2) при прижатии кисти ладонью к столу царапающие движения II пальцем не удаются; 3) больной не может вращать один палец вокруг другого (симптом мельницы) при скрещенных пальцах; 4) нарушено противопоставление I и V пальцев.

Некоторую самостоятельность клиники имеет туннельная невропатия срединного нерва с ***синдромом запястного канала***.

Придавливание нерва к костным выступам или ущемление в узких каналах с твердыми стенками ведет к развитию туннельной невропатии. Наиболее часто наблюдается компрессия срединного нерва в запястном канале. Она чаще развивается у лиц, деятельность которых требует повторных сгибательных и разгибательных движений в кисти или длительного ее сгибания (ма-

шинопись, игра на пианино или виолончели, работа с отбойным молотком и др.). Склонность к развитию туннельной невропатии срединного нерва отмечается у лиц, страдающих соматическими заболеваниями, которые проявляются метаболическими невропатиями (сахарный диабет, уремия).

Синдром запястного канала может развиваться при ревматоидном артрите, гипотиреозе, амилоидозе, акромегалии, мукополисахаридозах, при проведении гемодиализа.

Клинически проявляется онемением и парестезиями I, II, III пальцев кисти. Вначале онемение носит преходящий характер, а в дальнейшем становится постоянным. Часто отмечаются ночные боли, распространяющиеся с кисти на предплечье, иногда до локтевого сустава. После движений руками или перемены положения боль проходит. При перкуссии срединного нерва в зоне запястного канала возникают парестезии в кисти (симптом Тинеля). Сгибание кисти в течение 2 мин (признак Фалена) усиливает эти симптомы. Отмечаются умеренное снижение болевой и температурной чувствительности в первых трех пальцах кисти, слабость мышцы, противопоставляющей I палец, иногда ее атрофия. Отмечаются электромиографические признаки денервации различной степени выраженности в мышцах, иннервируемых срединным нервом, снижение скорости проведения импульса по его ветвям к кисти.

Поражения поясничного и крестцового сплетений

Этиология. Сдавление сплетения беременной маткой и во время родов головкой плода. Кровоизлияние в подвздошно-поясничную мышцу (при передозировке антикоагулянтов, при гемофилии). Опухолевая инфильтрация, лимфогранулематоз, миозиты, травма.

Клиническая картина пояснично-крестцовой плексопатии (плексита) характеризуется слабостью мышц тазового пояса и нижних конечностей со снижением или выпадением коленного и ахиллова рефлексов, нарушением чувствительности в ногах. Боль локализуется в пояснице, ягодице, тазобедренном суставе, в ногах.

При преимущественном страдании поясничного сплетения нарушается функция бедренного, запирательного и бокового кожного нерва бедра. Выявляется слабость разгибателей голени и приводящих бедро мышц, исчезает коленный рефлекс. При поражении преимущественно крестцового сплетения нарушается функция седалищного нерва и его двух главных ветвей — малоберцового и большеберцового нервов.

Невриты (невропатии) нервов нижних конечностей

Этиологические факторы: интоксикация, травма, диабет, васкулит, ишемия от сдавления, диспротеинемия и др. Каждый из нервов может подвергаться компрессии с ишемией на уровне своих туннелей, например, малоберцовый нерв может поражаться на уровне головки малоберцовой кости. Компрессия возникает при неправильном положении конечности, в частности, у лиц, которые любят сидеть, закинув ногу на ногу.

Клиническая картина поражения отдельных нервов подробно изложена в главе 10.

Лечение плекситов и невритов. Назначают витамины группы В, антихолинэстеразные, ноотропные, нейропротекторные, сосудистые препараты, дибазол. Применяют физиобальнеотерапию, массаж, ЛФК. При отсутствии признаков восстановления в течение 1–2 мес. после травмы показано обследование для решения вопроса о нейрохирургическом вмешательстве.

При туннельных синдромах вводят в пораженный канала новокаин, гидрокортизон, дексазон. При выраженных формах прибегают к хирургической декомпрессии канала.

Полиневропатии

Полиневропатии (полиневриты) — группа заболеваний, характеризующаяся диффузным поражением периферических нервов, — проявляются периферическими парезами, нарушениями чувствительности, трофическими и вегетативно-сосудистыми расстройствами преимущественно в дистальных отделах конечностей.

Этиология и патогенез. Истинное воспаление периферических нервов — явление редкое. В основе так называемых полиневритов чаще лежат токсические, обменные

(дисметаболические), ишемические и механические факторы, которые приводят к развитию однотипных морфологических изменений соединительнотканного интерстиция, миелиновой оболочки и осевого цилиндра. Даже в случаях инфекции в нервах обнаруживаются не столько явления воспаления, сколько нейроаллергии. В связи с этим в клиническую практику введен термин «полиневропатия». Если наряду с периферическими нервами в процесс вовлекаются и корешки спинного мозга, то такое заболевание называют полирадикулоневропатией.

Причинами полиневропатии являются разнообразные интоксикации: алкоголь, препараты мышьяка, свинец, ртуть, таллий, ортокрезилфосфат, сульфокарбонат. Медикаментозные полиневропатии развиваются при лечении эметином, висмутом, солями золота, сульфаниламидами, изониазидом, мепробаматом, антибиотиками. Полиневропатии бывают при вирусных и бактериальных инфекциях, диффузных болезнях соединительной ткани, васкулитах, криоглобулинемии, после введения сывороток и вакцин, при авитаминозе, злокачественных новообразованиях (рак, лимфогранулематоз, лейкозы), при заболеваниях внутренних органов (печень, почки, поджелудочная железа), эндокринных желез (диабет, гипер- и гипотиреоз, гиперкортицизм), при генетических дефектах ферментов (порфирия).

Классификация. Полиневропатии делятся на две группы: аксонопатии (когда преимущественно страдают осевые цилиндры — аксоны) и демиелинизирующие невропатии (поражается миелиновая оболочка). Аксонопатии обычно бывают следствием токсических и метаболических поражений или генетического дефекта. Демиелинизирующие полиневропатии часто бывают аутоиммунными или наследственными. Обычно стремятся определить ведущую природу полиневропатии, что и отражается в диагнозе, например, алкогольная полиневропатия, диабетическая полиневропатия и т.п.

Клиническая картина. При демиелинизирующей полиневропатии страдают преимущественно крупномиелинизированные двигательные и чувствительные проприоцептивные волокна, сохранными остаются немиелинизированные вегетативные и чувствительные волокна, проводящие поверхностную чувствительность. При таком варианте полиневропатии рано выпадают глубокие рефлексы и грубо нарушается проприоцептивная чувствительность с сенситивной атаксией, утратой вибрационного чувства. Поверхностная чувствительность относительно сохранена. Демиелинизация захватывает не только дистальные отделы нервов конечностей, но и распространяется в проксимальном направлении, иногда захватывает и корешки. Клинически это проявляется периферическими парезами как дистальных отделов ног, так и проксимальных (преобладает слабость дистальных отделов конечностей). Характерно несоответствие степени пареза и атрофии мышц, преобладает слабость, атрофия менее грубая. При хроническом течении происходит утолщение нервов. После устранения этиологического фактора миелиновая оболочка восстанавливается за 6–10 нед. Это приводит к полному регрессу неврологических симптомов у значительного числа больных.

Аксонопатии бывают как в крупных миелинизированных, так и в маломиелинизированных волокнах. Для аксонопатии характерно постепенное развитие, преимущественное вовлечение дистальных отделов конечностей, быстрое развитие амиотрофий, частое расстройство болевой и температурной чувствительности, вегетативных функций. Глубокие рефлексы на ранних стадиях могут сохраняться. Восстановление часто бывает неполным и происходит более медленно путем регенерации аксонов или разрастания концевых веточек сохранившихся аксонов, которые берут на себя функцию утраченных.

Дифференциальный диагноз варианта поражения нервных волокон при полиневропатии проводится по особенностям клинических проявлений и по данным электронейромиографии. Признаками демиелинизации являются: снижение скорости проведения импульсов по нерву, увеличение дистальной латенции, изменение F-ответа, блоки проведения и временная дисперсия. Признаки денервации появляются сравнительно поздно. Для аксонопатии, по данным ЭНМГ, характерно снижение М-ответа в отсутствии признаков демиели-

низации. Раннее развитие денервационных изменений в мышцах.

По темпу развития полиневропатии разделяют на острые (развиваются в течение нескольких дней), подострые (несколько недель), хронические (несколько месяцев).

По самой полиневропатии этиологический фактор определить практически невозможно. Решающее значение имеет анамнез и выявление основного заболевания, при котором развивается и полиневропатия. Для примера приведем несколько вариантов полиневропатий, которые часто встречаются в практике врача.

Диабетическая полиневропатия

Развивается у лиц, страдающих диабетом. Полиневропатия может быть первым проявлением диабета или возникает через много лет после его начала. Синдром полиневропатии встречается почти у половины больных диабетом.

Наиболее существенными механизмами в развитии невропатии являются ишемия и метаболические нарушения в нерве.

Ранним проявлением полиневропатии нередко может быть укорочение вибрационной чувствительности на лодыжках голеней и снижение ахилловых рефлексов. Эти явления могут существовать многие годы. Затем отмечается прогрессирование болезни: боли в стопах и голенях нарастают до мучительных, боль часто обостряется под влиянием тепла и в покое. Выявляется слабость стоп. Нередко нарушается вегетативная иннервация. Если процесс прогрессирует, боли нарастают, появляются участки кожи, окрашенные в фиолетовый и черный цвет, мумификация гангренизированной ткани (диабетическая стопа). Часто в таких случаях возникает зуд.

Лечение. Эффективная терапия диабета, что важно для начальных проявлений диабетической полиневропатии. В остальном лечение проводится по общим принципам реабилитирующей терапии.

Полиневропатия беременных

Впервые описана Жоффруа и Пинар в 1888 г. как послеродовой полиневрит. Однако дальнейшие наблюдения показали, что полиневропатия может возникнуть не только после родов, но и в любой период беременности.

Этиология. Вначале ее возникнове[ние] связывали с токсикозом. В дальней[шем] была предложена иммунологическая [тео]рия, объяснявшая возникновение пол[инев]ропатии повышенной чувствительност[ью] к чужеродным белкам, поступающим в ор[]ганизм беременной от плода и плацент[ы].

Патогенез. При невропатиях беремен[ных], вероятно, играет роль комплекс при[]чин: недостаточность витаминов (в осно[в]ном В), а также явления нейроаллерг[ии], токсическое воздействие продуктов ме[та]болизма на периферическую нервную сис[]тему беременных.

Клиническая картина. Полиневропат[ия] возникает остро или подостро. Обычно по[]являются парестезии и боли в ногах, зат[ем] присоединяются парезы и параличи. У бе[]ременных могут быть проявления обще[й] интоксикации (рвота, слабость и др.).

Лечение. Назначают витамины гру[п]пы В (нейромультивит, мильгаму), десен[]сибилизирующие средства, хлорид каль[]ция.

Алкогольная полиневропатия

Наблюдается у лиц, злоупотребляющих спиртными напитками. Частота развития алкогольной полиневропатии – 2–3%. В развитии ее основная роль принадлежит токсическому действию алкоголя на нервы и нарушению в них обменных процессов. Изменения развиваются не только в спинномозговых и черепных нервах, но и в других отделах нервной системы (головном и спинном мозге).

Клиническая картина. Алкогольная полиневропатия чаще развивается подостро. Появляются парестезии в дистальных отделах конечностей, болезненность в икроножных мышцах, причем боли усиливаются при сдавлении мышц и надавливании на нервные стволы (один из ранних характерных симптомов алкогольной полиневропатии). Вслед за этим развиваются слабость и параличи всех конечностей, более выраженные в ногах. Преимущественно поражаются разгибатели стопы. В паретичных мышцах быстро развиваются атрофии. Глубокие рефлексы нередко оказываются повышенными, а зоны их расширены. Однако при выраженной клинической картине имеется мышечная гипотония с резким снижением мышечно-суставного чувст[ва]

Возникает расстройство поверхностной чувствительности по типу перчаток и носков. Расстройства глубокой чувствительности приводят к атактическим нарушениям, и в сочетании с выпадением глубоких рефлексов клиническая картина напоминает сифилитическую сухотку спинного мозга и даже получила название псевдотабеса. Однако при этом отсутствуют характерные для сухотки расстройства мочеиспускания, боли по типу «прострела», положительная реакция Вассермана в ликворе и крови, изменения зрачков. В ряде случаев алкогольная полиневропатия может развиваться остро, чаще после значительного переохлаждения. Возникают изменения высших мозговых функций.

Могут наблюдаться вазомоторные, трофические и секреторные расстройства в виде гипергидроза, отеков дистальных отделов конечностей, нарушений их нормальной окраски и температуры. Стадия нарастания болезненных явлений обычно продолжается недели и даже месяцы. Затем наступает стационарная стадия и при лечении – стадия обратного развития. В общей сложности заболевание продолжается от нескольких месяцев до нескольких лет. При исключении употребления алкоголя прогноз обычно благоприятный.

Лечение. Назначают витамины группы В, С, ноотропные препараты. В восстановительном периоде – прозерин, дибазол, физиотерапию.

Трудоспособность. В большинстве случаев больные оказываются нетрудоспособными, т.е. инвалидами II группы. При восстановлении двигательных функций может быть установлена III группа инвалидности с учетом основной профессии, а в дальнейшем при успешном лечении больные могут быть признаны трудоспособными.

Встречаются невропатии, вызванные интоксикацией тяжелыми металлами.

Мышьяковая полиневропатия

При отравлении мышьяком возникает сенсорная невропатия, начинающаяся с умеренных парестезий в стопах. Источником заболевания могут быть инсектициды, содержащие мышьяк, медицинские препараты, соединения, включающие краситель, парижскую зелень, а также длительное вдыхание паров мышьяка, выделяемых из кусок обоев, содержащих мышьяковистые соединения. К развитию болезни может вести контакт с мышьяком в химических цехах, фармацевтической промышленности, лабораториях, рудниках.

Клиническая картина. При остром отравлении появляются общие симптомы: рвота, понос, боли в желудке, кишечнике и др. Быстро, в течение нескольких дней, развивается полиневропатия, имеющая ряд особенностей. Отмечаются сосудистые и трофические расстройства: высыпания на коже, пигментация, шелушение, неправильный усиленный рост ногтей и волос, отеки, появление на ногтях поперечных белых полосок (полоски Мееса). Вследствие резких болей в конечностях больные выбирают анталгические позы, что при склонности к трофическим нарушениям ведет к развитию ранних контрактур, особенно в голеностопных суставах. В связи со снижением глубокой чувствительности развивается различной степени выраженности атаксия (мышьяковый псевдотабес).

При хроническом отравлении возникают общая слабость, утомляемость, понижение аппетита, диарея или запоры. В дальнейшем появляются умеренные парестезии в стопах, иногда имеющие болезненный характер. В тяжелых случаях могут присоединяться и двигательные нарушения в сочетании с дистальной мышечной слабостью.

Течение хроническое. Восстановление обычно продолжается многие месяцы.

Диагностика. Основывается на выявлении мышьяка в моче (при концентрации выше 25 мкг/сут.), волосах и ногтях (при концентрации больше 1 мкг/г).

Лечение. Устранение источника отравления. В тяжелых случаях назначают пеницилламин, который вводят по 250 мг в день, а затем дозу увеличивают постепенно, в течение 4–6 дней, до 750 мг в день. Прекращают лечение после нормализации экскреции мышьяка с мочой.

Полиневропатии при системных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах

При ревматоидном артрите периферическая невропатия возникает при длительном и тяжелом течении артрита. Вначале возникают нарушения чувствительности,

а в дальнейшем развивается выраженная сенсомоторная невропатия.

При *системной красной волчанке* может развиваться полиневропатия или множественная мононевропатия (поражение различных нервов ног и рук). При мононевропатии чаще в процесс вовлекаются нервы голени и стопы.

При *узелковом периартериите* невропатии имеют форму множественных мононевритов. Может также развиваться полиневропатия, сходная с синдромом Гийена–Барре.

Полиневропатии при порфирии и амилоидозе

При порфирии преимущественно вовлекаются нервы ног. При острой интермиттирующей порфирии отмечается преимущественное поражение двигательных волокон дистальных отделов конечностей, а также чувствительных волокон среднего калибра при относительной интактности волокон большого калибра. Несмотря на наличие мышечных атрофий, снижения скорости проведения импульса по нервам не обнаружено. У 40% больных выявляется умеренная полиневропатия, которая вначале протекает по типу сенсорной, затем присоединяется слабость и атрофии мышц. Часты вегетативно-сосудистые расстройства.

Одним из первых симптомов амилоидоза может быть так называемая амилоидная полиневропатия (при семейных формах встречается в 90% случаев). Появляются боли и онемение в руках и ногах, снижается чувствительность по периферическому типу, затем присоединяются вялые парезы рук и ног с атрофиями мышц их дистальных отделов, снижение или выпадение глубоких рефлексов. Иногда образуются трофические язвы конечностей. Полиневропатия обусловлена не только поражением сосудов, но и отложением амилоида в эндо- и периневрии. Характерны отложения амилоидных масс в мышцах, что приводит к их уплотнению и слабости (как при миопатии). Нередко поражаются и мышцы языка.

Лечение. Определяется терапией основного заболевания.

Глава 18. ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Расстройства функции вегетативной нервной системы наблюдаются в клинике практически каждого заболевания нервной системы и внутренних органов. Вместе с тем существуют состояния, при которых нарушения вегетативных функций оказываются ведущими. Они обусловлены преимущественным поражением вегетативных образований нервной системы. В зависимости от уровня их поражения выделяют различные варианты симптомокомплексов. Вегетативные расстройства проявляются постоянными (перманентными) и пароксизмальными симптомами.

ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Гипоталамические синдромы

Характеризуются различными сочетаниями вегетативных, эндокринных, обменных и трофических расстройств, обусловленных поражением гипоталамуса и его ближайших связей.

Этиология. Острые и хронические инфекции, интоксикации, черепно-мозговая травма, опухоли мозга, недостаточность мозгового кровообращения, хроническая психическая травма, эндокринные заболевания, острые и хронические болезни внутренних органов и др.

Клиническая картина. Наиболее часто поражение гипоталамуса проявляется вегетативно-сосудистыми и нейроэндокринными расстройствами, нарушениями терморегуляции, водного, минерального, жирового и белкового обмена, расстройством сна и бодрствования.

Вегетативно-сосудистая дистония

Появляются общая слабость, повышенная утомляемость, физическая и психическая истощаемость, плохая переносимость смены метеорологических факторов, боли в области сердца, сердцебиения, чувство нехватки воздуха, неудовлетворенность вдохом, неустойчивый стул. При обследовании обнаруживают оживление глубоких рефлексов, асимметрию АД, колебания его со склонностью к повышению, тахикардию, лабильность пульса, повышенную потливость, выраженные изменения дермографизма, тремор век и пальцев вытянутых рук, склонность к аллергическим реакциям. Наблюдаются эмоциональные расстройства (тревога, страх, вплоть до паники), нарушения сна. Обычно вегетативные сдвиги имеют симпатическую направленность – *симпатико-адреналовые кризы.* Их провоцируют эмоциональное напряжение, изменение погодных условий, менструации, болевые факторы и др. Приступы возникают чаще во второй половине дня или ночью, появляются без предвестников. Иногда приступам предшествуют изменения настроения, головная боль, неприятные ощущения в области сердца, состояние разбитости, вялости. В начале пароксизма ощущается ознобоподобный тремор в теле, появляется или усиливается головная боль, возникает сердцебиение, онемение и похолодание конечностей, артериальное давление повышается до 150/90–180/110 мм рт.ст., частота сердечных сокращений до 110–140 в минуту, отмечаются неприятные ощущения в области сердца, «гусиная кожа». У части больных температура тела повышается до 38–39°С, появляется возбуждение, двигательное беспокойство, страх смерти (панические атаки). Продолжительность приступа от 15–20 мин до 2–3 ч и более. После приступа сохраняется общая слабость в течение нескольких часов, тревога со страхом повторения такого пароксизма.

Часто развиваются ощущение жара в голове и лице, удушье (нехватка воздуха, затрудняется вдох), тяжесть в голове, голово-

кружение; иногда возникают неприятные ощущения в эпигастральной области, тошнота, замирание сердца, потливость, общая слабость. Могут возникать позывы на дефекацию, усиление перистальтики кишечника с поносом («медвежья болезнь»), обильное и учащенное мочеиспускание. Возможны аллергические явления в виде крапивницы или отека Квинке.

При обследовании отмечаются урежение частоты сердечных сокращений до 45–50 в минуту, снижение АД до 80/50–90/60 мм рт.ст.

Смешанные кризы. Характеризуются сочетанием симптомов, типичных для симпатико-адреналового и вагоинсулярного криза, либо поочередным их проявлением. Вегетативные пароксизмы могут возникать при поражении не только гипоталамической области, но и их связей с лимбической корой (преобладают панические расстройства), височных долей (присоединяются черты височной эпилепсии: аура 1–3 мин с ощущениями боли в животе, тошноты, усиление перистальтики, боли в области сердца, сердцебиение, аритмия, затрудненное дыхание, гиперсаливация, непроизвольное жевание, глотание, потливость и др. с последующим выключением сознания и тонико-клоническими судоргами), ствола мозга (расширение зрачков, расстройства функции ретикулярной формации с чертами нарколепсии, катаплексии, сна и бодрствования).

Нарушения терморегуляции. Характеризуются длительной субфебрильной температурой тела с периодическим ее повышением в форме гипертермических кризов (до 38–40°С). Отмечаются также проявления вегетативно-сосудистой дистонии. Обычно терморегуляционные нарушения на самочувствии больных не отражаются. Типичным является то, что температура обычно повышается утром и снижается к вечеру. Воспалительных изменений в крови и моче не обнаруживают. Применение амидопирина у таких больных не дает снижения температуры. Симптомокомплекс чаще возникает у детей и юношей. Терморегуляционные явления находятся в зависимости от эмоционального и физического напряжения. Так, у детей они нередко появляются во время занятий в школе и исчезают в период каникул. Проявлением терморегуляционных нарушений может быть синдром ознобления. Такие больные плохо переносят резкие изменения погоды, низкие температуры, сквозняки. Температура тела у них нормальная или слегка повышена. Они постоянно тепло одеваются, кутаются даже в тех случаях, когда внешняя температура относительно высокая, постоянно закрывают окна, форточки, боятся принимать ванну. Отмечаются колебания артериального давления, повышенная потливость. Вегетативные проявления носят парасимпатический характер. Имеются эмоционально-личностные нарушения, в основном ипохондрического типа, в сочетании с различными фобиями. Выражены расстройства мотиваций и влечений. Адаптация организма к изменениям окружающей среды нарушена.

Нейроэндокринно-обменная форма. Обычно эндокринные явления развиваются на фоне вегетативных нарушений. Возникают нарушения жирового, углеводного, белкового, водно-солевого обмена, аппетита в форме булимии или анорексии, жажда, сексуальные расстройства. Могут развиваться нейроэндокринно-обменные синдромы Иценко–Кушинга, адипозогенитальной дистрофии Фрелиха–Бабинского, Симмондса, несахарного диабета (полиурия, полидипсия, низкая относительная плотность мочи). Отмечаются ранний климакс у молодых женщин, изменения со стороны щитовидной железы гипоталамического генеза, акромегалоидные явления.

Нейродистрофические формы. Трофические расстройства кожи (зуд, сухость, нейродермит, язвы, пролежни), мышц, костей (остеомаляция, склерозирование), распространенные изъязвления в слизистой оболочке желудка, нижней части пищевода, острые перфорации пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Расстройства сна и бодрствования в виде трудности засыпания, поверхностного тревожного сна в ночное время и сонливости днем. Реже встречается патологическая сонливость. Иногда гиперсомния напоминает очерченные симптомокомплексы: нарколепсию, синдром Клейне–Левина, синдром Пиквика и другие гиперсомнические проявления. В механизме развития гиперсомнии определенная роль отводится снижению активирующего влияния на кору полушарий большого мозга ретикуляр-

ной формации, локализующейся на гипоталамо-стволовом уровне.

При всех формах гипоталамической патологии имеются эмоциональные нарушения и астеноневротические явления.

Для гипоталамических расстройств характерно длительное или хроническое течение с наклонностью к обострениям.

Диагноз и дифференциальный диагноз. При распознавании гипоталамического синдрома необходимо определить ведущий компонент и постараться выяснить его этиологию. Наиболее часто это нейроинфекция, черепно-мозговая травма, нередко конституционально обусловленная слабость гипоталамической области, особенно у лиц со скрытым левшеством, и другие причины. Этиологический фактор должен быть введен в клинический диагноз. Распознавание этиологии заболевания может вызывать значительные трудности, так как гипоталамический симптомокомплекс нередко развивается спустя несколько недель или месяцев после действия этиологического фактора. Имеют значение результаты специальных тестов: сахарная кривая, термометрия в трех точках, трехдневная проба по Зимницкому, электроэнцефалография.

Сахарная кривая при гипоталамическом синдроме характеризуется следующими вариантами (определяют уровень сахара в крови натощак, затем дают 100 г сахарную нагрузку и каждые 30 мин определяют содержание сахара в крови): 1) гипергликемическая кривая с подъемом уровня сахара выше нормы; 2) гипогликемическая кривая – низкое содержание сахара; 3) двугорбая кривая – после снижения уровня сахара наступает новый подъем; 4) торпидная кривая – содержание сахара после небольшого подъема удерживается на одном уровне.

При термометрии в трех точках (в подмышечных областях и прямой кишке) изменения отмечаются в 85% случаев. При этом могут определяться изотермия – уравнивание температуры (в норме температура в прямой кишке на 0,5–1°С выше, чем в подмышечной области), гипер- и гипотермия (температура в подмышечных областях выше или ниже нормы), термоинверсия (температура в подмышечных областях выше, чем в прямой кишке).

При трехдневной пробе по Зимницкому ориентируются на показатели выделения мочи. В норме человек выделяет около 2/3 выпитой жидкости; отношение ночного диуреза к дневному 1:3. При гипоталамических нарушениях эти соотношения изменяются.

На ЭЭГ выявляются изменения, указывающие на вовлечение в процесс глубинных структур мозга.

При феохромоцитоме (опухоль хромаффинной ткани надпочечника) симпатико-адреналовые кризы возникают на фоне постоянно высокого артериального давления с пароксизмами еще большего повышения; при пальпации области надпочечников возможно прощупывание опухоли. Из дополнительных методов исследования применяют супрареногpафию, пиелографию, компьютерную томографию. Выявляют высокое содержание катехоламинов в моче больных, особенно во время приступа.

Лечение гипоталамических синдромов в основном патогенетическое и включает: 1) средства, избирательно влияющие на состояние симпатического или парасимпатического тонуса (пирроксан, грандаксин, эглонил, беллатаминал); 2) дегидратационные средства; 3) противовоспалительные (при вялотекущих процессах и в период обострения) препараты; 4) лечение основного заболевания, если гипоталамический синдром является вторичным. В случаях интоксикационной природы (алкоголь, наркотики, инсектициды, пестициды, тяжелые металлы) проводится дезинтоксикационная терапия: внутривенное введение тиосульфата натрия, гемодеза, глюкозы, изотонического раствора хлорида натрия и др. Рекомендуются витамины группы B, C, препараты кальция, аминокислоты (глицин, кортексин, актовегин). После купирования кризов назначают антидепрессанты (амитриптилин, леривон, коаксил и др.). Снижению симпатического тонуса способствует ограничение в питании белков и жиров, морской климат, теплые и углекислые ванны. Нормализует парасимпатический тонус пища, богатая углеводами, горный климат, сульфидные ванны низкой температуры (35°С).

Назначать лекарственные препараты следует исходя из индивидуальных особенностей больного. Все препараты применяются в межприступном периоде болезни и направлены на ликвидацию признаков

раздражения. Стойкую ремиссию удается получить путем назначения в случае преобладания симпатико-адреналовой патологии пирроксана (0,015–0,03 г 2–3 раза в день).

Профилактика. В большинстве случаев кризы возникают в определенное для каждого больного время суток. В эти часы наблюдаются наибольшие сдвиги в вегетативной реактивности. Провоцирующими факторами являются метеорологические изменения, значительное эмоциональное и физическое напряжение. В эти периоды назначают транквилизаторы, антидепрессанты и другие седативные средства.

Трудоспособность. Определяется ведущим симптомокомплексом, возникшим при поражении гипоталамуса. Противопоказаны нервно-психическое и физическое перенапряжение, а также работа в ночное время. Как правило, стойкая утрата трудоспособности возникает лишь при выраженных и частых вегетативных пароксизмах. Этим больным с учетом основной профессии может быть установлена III группа инвалидности. К стойкой утрате трудоспособности могут приводить также нейро-эндокринно-обменные формы заболевания. При резко выраженных нарушениях обмена больные могут быть признаны инвалидами III и даже II группы.

ПОРАЖЕНИЯ СЕГМЕНТАРНОГО АППАРАТА МОЗГА И ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ ОТДЕЛОВ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В эту группу входит ряд заболеваний, при которых нарушения возникают в результате расстройств вегетативной иннервации: болезнь Рейно, эритромелалгия, болезнь Меньера.

Болезнь Рейно

Заболевание относится к группе ангиотрофоневрозов (синонимы: вазомоторно-трофический невроз, сосудисто-трофическая невропатия).

Этиология и патогенез. Рейно описал заболевание в 1862 г. и считал, что это невроз вследствие повышенной возбудимости спинномозговых сосудодвигательных центров. Затем было установлено, что такой симптомокомплекс может быть как самостоятельной болезнью, так и синдромом при некоторых нозологических формах, например, при спондилогенной патологии. Имеют значение инфекции, эндокринные нарушения (щитовидной железы, надпочечников), врожденная недостаточность боковых рогов спинного мозга. Происходит нарушение функции сосудодвигательных центров на различном уровне (кора полушарий большого мозга, гипоталамус, ствол мозга, спинной мозг), в результате чего повышается тонус вазоконстрикторов. Спазм сосудов обусловливает побледнение дистальных отделов рук и ног, реже носа, ушей, губ, асфиксию, понижение температуры пораженного участка и некроз тканей. Боль обусловлена раздражением чувствительных нервных волокон токсическими веществами, возникающими в ишемическом участке.

Клиническая картина. У женщин заболевание встречается в 5 раз чаще, чем у мужчин, преимущественно в молодом и среднем возрасте. В классических случаях различают три стадии болезни.

Первая стадия характеризуется внезапным спазмом капилляров и артерий определенного участка. Обычно этот участок становится мертвенно-бледным, холодным на ощупь, снижается в нем чувствительность. Продолжительность приступа от нескольких минут до часа и более, после чего спазм проходит и участок приобретает нормальный вид. Приступы могут повторяться через различные отрезки времени.

Вторая стадия обусловлена явлениями асфиксии. Спазм проявляется сине-фиолетовой окраской кожи, появляются покалывание, а временами и сильные боли, в местах асфиксии исчезает чувствительность. Большую роль в механизме развития этой стадии играет парез вен. Через некоторое время эти явления проходят. Возможны случаи, когда имеется только первая, а в других – лишь вторая стадия. Наблюдается переход первой стадии болезни во вторую.

Третья стадия развивается вслед за длительной асфиксией. На конечности, имеющей фиолетово-синий цвет, отечной, появляются пузыри с кровянистым содержимым. После вскрытия пузыря на его месте обнаруживается некроз тканей, а в более тяжелых случаях – не только кожи, но и всех тканей до кости. Процесс заканчивается рубцеванием образовавшейся язвенной поверхности. Клинические проявления чаще локализуются на пальцах рук,

реже на ногах и совсем редко на ушах, кончике носа. Особенностью заболевания является симметричность этих проявлений.

Заболевание хроническое. Процесс тянется десятилетиями. Гангрена бывает редко; при этом омертвению подвергаются ногтевые фаланги или части их. У одних больных пароксизмы повторяются по нескольку раз в день, у других появляются с месячными интервалами.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз устанавливают на основании клинических проявлений заболевания. В первую очередь необходимо определить, болезнь это или синдром Рейно. Для болезни характерны приступы побледнения или цианоза пальцев (обычно II и III), а также выстоящих частей лица под влиянием охлаждения, эмоциональных и других раздражений, симметричность поражения, отсутствие гангрены на коже пальцев, длительность заболевания не менее 2 лет.

Для синдрома Рейно типично наличие признаков основного заболевания: спондилогенный синдром передней лестничной мышцы, добавочное шейное ребро, сирингомиелия, эндокринные заболевания (тиреотоксикоз, климакс), склеродермия, вибрационная болезнь, интоксикации различными химическими веществами. При всех этих клинических формах заболеваний не наблюдается типичной картины болезни Рейно.

Лечение. Применяют центральные и периферические адреноблокаторы (аминазин, тропафен, дигидроэрготамин), ганглиоблокаторы (пахикарпин, бензогексоний, ганглерон), транквилизаторы, спазмолитические сосудорасширяющие средства (платифиллин, никотиновая кислота, трентал), актовегин и др. Целесообразны теплые ванны. При малом терапевтическом эффекте показаны десимпатизация или преганглионарная симпатэктомия.

Прогноз в отношении жизни хороший, однако полного выздоровления не наступает. Если болезнь возникает в период полового созревания, то нередко с возрастом может наступить значительное улучшение или даже выздоровление.

Трудоспособность. Противопоказаны работы, связанные с переохлаждением конечностей, с тонкими и сложными движениями пальцев рук (игра на музыкальных инструментах, печатание на пишущей машинке), с вибрацией, сыростью, в контакте с различными химическими веществами. В связи с невозможностью выполнения работы по основной профессии в зависимости от степени выраженности заболевания может быть установлена III или II группа инвалидности.

Болезнь Меньера

Болезнь Меньера – ангионевротический криз с вовлечением в процесс VIII пары черепных нервов. Описана Меньером в 1860 г. Может проявляться как самостоятельная нозологическая форма и как синдром.

Этиология и патогенез. Причина заболевания до настоящего времени не выяснена. Считается, что имеет значение врожденная неполноценность кохлеарного и вестибулярного аппаратов. По мнению большинства исследователей, непосредственной причиной приступа является увеличение количества эндолимфы во внутреннем ухе. Определенное значение имеет преобладание тонуса парасимпатической части вегетативной нервной системы, возникающего вследствие вегетативно-сосудистой дистонии. Провоцируют приступ прием алкоголя, переедание, переутомление, лихорадочное состояние, шум, манипуляции в ухе и др.

Клиническая картина. Проявляется приступами повторных тяжелых головокружений, сопровождающихся рвотой, общей слабостью, шумом в ухе и нарастающей глухотой. По мере нарастания глухоты степень выраженности головокружений и их частота уменьшаются и они могут полностью прекратиться. Головокружение в момент приступа проявляется вращением окружающих предметов и продолжается от нескольких минут до нескольких часов. Во время приступа отмечается ротаторный нистагм, особенно выраженный, когда больной лежит на стороне пораженного внутреннего уха. В межприступный период органическая симптоматика отсутствует. Может быть небольшой нистагм, усиливающийся при изменении положения головы.

Значительно чаще, чем болезнь Меньера, встречается синдром Меньера. При этом не бывает шума в ухе, не наблюдается снижения слуха. Наиболее часто встречается при недостаточности мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе при спазме артерии лабиринта (ветвь основной артерии). У лиц с повышенной воз-

будимостью вестибулярного аппарата головокружение может возникать при резком изменении атмосферного давления, передозировке салицилатов, вследствие черепно-мозговой травмы.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз болезни Меньера ставят лишь тогда, когда приступы головокружения сочетаются со снижением слуха. Во всех других случаях имеется синдром Меньера.

В первую очередь необходимо дифференцировать синдром и болезнь Меньера, а также евстахиит, отит, отосклероз, острый лабиринтит, опухоли VIII нерва.

Лечение и профилактика. Во время приступа необходим полный покой. Назначают нейролептики фенотиазинового ряда (аминазин, трифтазин, этаперазин), производные бутирофенона (дроперидол, галоперидол), антигистаминные и сосудорасширяющие препараты (димедрол, супрастин, пипольфен, но-шпа, никошпан), препараты атропина и скополамина (беллоид, белласпон), дедалон, торекан, диуретики. При упорной рвоте лекарства вводят парентерально (внутривенно, внутримышечно, а также в клизме). В очень тяжелых случаях пересекают вестибулярную ветвь VIII нерва. В межприступном периоде назначают препараты атропина.

С целью профилактики прогрессирования заболевания и повторения приступов рекомендуются гимнастика для вестибулярного аппарата, курс общеукрепляющих и вегетотропных препаратов (витамины группы В, беллоид и др.).

Прогноз. Заболевание не опасно для жизни, но ведет к резкому снижению слуха, после чего приступы головокружения обычно прекращаются. При синдроме Меньера прогноз определяется особенностями течения основного заболевания.

Трудоспособность. Больным запрещен труд на высоте, они не могут выполнять работу, требующую значительной остроты слуха. При трудоустройстве, если происходит снижение квалификации, может быть установлена III группа инвалидности.

Эритромелалгия

Эритромелалгия (болезнь Митчелла) характеризуется ограниченным и резко болезненным отеком кожи с патологическим расширением сосудов.

Этиология и патогенез. Этиология заболевания пока не выяснена. Наблюдают эритромелалгию при васкулитах, тромбофлебите глубоких вен голени, мышьяковистой полиневропатии, склеродермии, невроме одного из нервов голени и др. Приступ вызывается острым расстройством сосудистой иннервации капилляров, артериол и вен. Провоцирующими факторами являются перегревание, мышечное перенапряжение, утомление, сильные эмоциональные переживания. Летом приступы повторяются гораздо чаще, чем зимой.

Клиническая картина. Заболевание одинаково часто встречается у мужчин и женщин, в возрасте после 40 лет и очень редко – у детей. Остро возникают жгучие боли и отек в дистальных отделах конечностей, покраснение кожи, местное повышение температуры кожи с отеком и потливостью. Чаще поражается одна конечность, обычно стопа. Болевые ощущения резко усиливаются при согревании конечности, стоянии, ходьбе и, наоборот, значительно уменьшаются на холоде, в положении лежа. Приступ длится от нескольких минут до нескольких часов.

Течение болезни хроническое, прогрессирующее, рецидивирующее. Развиваются трофические изменения тканей.

Диагноз устанавливают на основании типичных клинических проявлений. Необходимо исключить симптоматическую эритромелалгию на основании наличия симптомов основного заболевания.

Дифференцировать эритромелалгию следует от заболеваний пальцев ног и мелких суставов стопы, расширения глубоких вен голени, артериита, тромбофлебита, невром, эрготизма и др.

Лечение. Применяют сосудосуживающие средства (мезатон, изадрин), препараты кальция, актовегин, Вессел Дуэ Ф, аскорбиновую, глутаминовую кислоту, седативные препараты, внутривенные вливания новокаина.

Трудоспособность. Противопоказаны работы, связанные с пребыванием в условиях повышенной температуры воздуха, с мышечным перенапряжением.

Прогноз для жизни благоприятный, в смысле полного выздоровления – сомнительный.

Глава 19. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ВОЗДЕЙСТВИИ ЭКСТРЕМАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ

К экстремальным факторам относят такие воздействия, которые по своей интенсивности и характеру находятся на крайних границах или за пределами физиологических возможностей адаптационных реакций организма. Часть экстремальных воздействий влияет на организм извне: перегревание, переохлаждение, кислородное голодание, избыточная сенсорная информация или изоляция, физическое переутомление, гипокинезия, действие интоксикаций, проникающей радиации, СВЧ-поля, невесомости и др. Для ряда профессий экстремальность условий работы определяется не столько характером внешних воздействий, сколько психоэмоциональной напряженностью, связанной с осознанием ответственности или жизненной значимости правильной оценки информации и постоянной готовности к адекватной реакции.

Экстремальными являются необычные условия жизни и труда со значительным и длительным сдвигом стереотипов биологических ритмов, объединяемых понятием «десинхроноз». Например, круглосуточная работа операторов, летчиков, командиров и других специалистов надводных кораблей и подводных лодок требует нарушения суточной периодики сна и бодрствования, что может приводить к срыву психоэмоциональной адаптации.

В зависимости от преморбидного состояния, особенностей личности, резерва тех или иных функциональных систем и характера воздействия наблюдаются разнообразные клинические варианты неврологических расстройств, начиная от дезадаптационных астений, вегетативно-сосудистых дистоний, их сочетания (астеноневротический синдром) и преходящих явлений межполушарной пирамидной асимметрии до органических неврологических синдромов с соответствующими морфологическими изменениями.

Вегетативные дистонии проявляются колебаниями частоты сердечных сокращений и артериального давления, изменениями аппетита, половой функции, потоотделения, нарушением цикличности сна и бодрствования и др. Неврологические расстройства в зависимости от характера и особенностей воздействия экстремальных факторов могут быть диффузными или очаговыми. Например, при действии вибрации, ожогов, отморожения поражается преимущественно периферическая нервная система.

ОБЩЕЕ ОХЛАЖДЕНИЕ И НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Охлаждению подвергаются многие жители планеты независимо от их профессии и возраста. Общее переохлаждение при 0°С за 10–12 ч, проведенных без движения, является смертельным, в воде при той же температуре – за 30 мин. Клинические проявления острого охлаждения зависят от длительности пребывания на холоде и быстроты падения температуры тела. При остром охлаждении первоначально возникает возбуждение нервной системы, в частности структур, регулирующих дыхание, кровообращение и температуру. Наблюдаются усиление двигательной активности, дрожание в мышцах туловища и конечностей, иногда фасцикулярные подергивания в мышцах или их судорожное сокращение (при сокращении мышц вырабатывается тепловая энергия). Отмечаются учащение сердцебиений, повышение артериального давления. Благодаря усилению обмена, некоторое время температура тела сохраняется в пределах нормы, однако затем начинает постепенно падать. При температуре тела 34–31°С происходит угнетение некоторых функций нервной системы, развива-

ются замедленность реакций на внешние раздражители, общая заторможенность, сонливость.

Различают три степени переохлаждения: I – легкая (адинамическая), II – средняя (ступорозная), III – тяжелая (судорожная). При *адинамической форме* охлаждения пострадавшие заторможены, жалуются на общую слабость, головную боль, головокружение. Иногда наблюдаются состояние благодушия, эйфория, снижение критики в оценке окружающей обстановки и своего состояния. Речь тихая и медленная. Зрачки обычной величины, одинаковые, их реакция на свет становится менее живой. Отмечаются общая адинамия, расслабление тонуса мышц конечностей. Глубокие рефлексы снижены, кожные – вялые. Кожные покровы бледные, «гусиная кожа». Брадикардия до 37–60 уд./мин. АД меняется в небольших пределах. Тоны сердца приглушены. Дыхание не нарушено. Ректальная температура 33–35°С. В таком состоянии пострадавшие могут сами добраться до медпункта, некоторые способны самостоятельно принимать пищу. Продолжительность астенического состояния при выведении из охлаждения в этих случаях не превышает нескольких суток.

При *ступорозном* охлаждении отмечается выраженная брадикардия (от 28 до 52, чаще около 40 уд./мин), пульс очень слабый, малого наполнения, аритмии отмечаются редко. Резкое похолодание конечностей. Тоны сердца приглушены. АД чаще понижено, минимальное – нормальное или изредка повышено. Дыхание ослаблено и замедлено (до 8–10 в минуту). Ректальная температура 29–32°С. Содержание сахара в крови умеренно повышено. Пострадавший находится в состоянии сонливости, доходящей иногда до степени ступора, не может самостоятельно передвигаться. Нередко развивается расстройство памяти, сходное с корсаковским амнестическим синдромом, которое сочетается с благодушным настроением, эйфорией, выраженным снижением критики. При согревании отмечаются общая заторможенность, скованность движений. Часто наблюдается расстройство речи: она невнятна, голос иногда скрипучий, хриплый; в наиболее тяжелых случаях больные стонут. Бессмысленный взгляд, отсутствие мимических движений, тупое выражение лица создает сходство с речью и мимикой человека в нетрезвом состоянии. Зрачки чаще расширены, в течение часа можно наблюдать по нескольку раз смену их сужения и расширения (ундуляция зрачков). Параллельно сужению зрачков обычно усиливается тонус скелетной мускулатуры. Глубокие рефлексы оживлены. При дальнейшем снижении температуры тела продолжает нарастать угнетение функции нервной системы, падает возбудимость коры головного мозга, возможно недержание мочи и кала.

При последующем снижении температуры тела (ниже 28°С) развивается *тяжелая форма* охлаждения – судорожная, коматозная. Пострадавшие постепенно теряют сознание, непроизвольно двигают головой и руками, временами приоткрывают глаза и бессознательно переводят взгляд из стороны в сторону. Зрачки сужены, на свет не реагируют. Корнеальный рефлекс ослаблен или отсутствует. Иногда развивается двигательное беспокойство. Отмечаются судорожные тонические сокращения мышц лица и конечностей с преобладанием судорог в группах сгибателей, изредка – тризм, напряжение мышц брюшного пресса. Нарушаются вазомоторные реакции. Отсутствуют поверхностные и глубокие рефлексы. Пульс на лучевых артериях не прощупывается, на плечевых – едва ощутим. Тоны сердца с трудом или совсем не прослушиваются. Систолическое АД нормальное или повышено, однако пульсовое давление чаще понижено. Дыхание резко ослаблено, иногда типа Чейна–Стокса. Жизненные функции постепенно угасают. При своевременном и правильном лечении пострадавшие могут быть выведены даже из глубокой комы с постепенным восстановлением функций нервной системы.

Иногда при длительном нахождении на холоде развивается миалгическая форма общего охлаждения. Такие люди сохраняют вынужденное («сгорбленное») положение туловища и передвигаются с трудом, подогнув и раздвинув ноги, покачиваясь из стороны в сторону. Ограничены движения позвоночника вперед и назад, мышцы болезненны, особенно длинные мышцы спины, резко повышена их механическая возбудимость.

Редкой своеобразной реакцией нервной системы на холодовую травму является холодовой паралич. Для этой формы типично появление вслед за охлаждением пареза конечности, сохраняющегося до суток и сопровождающегося напряжением мышц. Иногда холодовые параличи являются первым симптомом самостоятельного заболевания, такого как сирингомиелия, полинейропатия, спинальная амиотрофия и др.

При патоморфологическом исследовании нервной системы обнаруживают распространенные изменения типа хроматолиза, реактивные поражения нервных волокон и концевых структур. Изменения отмечаются в нейронах коры полушарий большого мозга, мозжечка, подкорковых узлов, в спинном мозге и спинномозговых ганглиях.

Лечение. Первая помощь и защита от дальнейшего воздействия холода. Пострадавшего погружают в ванну с теплой водой (28°С). Температуру тела повышать следует постепенно – за час на 1–2°С. Проводится ингаляция подогретым до 42°С кислородом. При III степени общего переохлаждения больного переводят на ИВЛ, промывают желудок и мочевой пузырь, проводят перитонеальный лаваж подогретыми растворами. Инфузионная терапия направлена на борьбу с ацидозом, гипогликемией, улучшение микроциркуляции. Вводят сосудорасширяющие препараты, при судорогах – диазепам, оксибутират натрия, 40% раствор глюкозы, витамины, препараты железа, анаболические гормоны, при инфекционных осложнениях – антибиотики, сульфаниламиды. Применение аналептиков и алкоголя строго противопоказано.

Прогноз. У людей, выведенных из состояния глубокого охлаждения, наблюдаются обратимые функциональные нарушения: изменения нервно-рефлекторной деятельности, гипертермия, вегетативно-трофические расстройства (очаги облысения, трофические язвы), сдвиги в системе красной и белой крови (анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ), сопутствующие инфекционные заболевания. Прогноз благоприятный.

ПЕРЕГРЕВАНИЕ И ТЕПЛОВОЙ УДАР

Перегревание (тепловой обморок, тепловой коллапс) и тепловой удар (гиперпирексия, солнечный удар) – патологические реакции организма на высокую температуру окружающей среды, связанные с дегидратацией, потерей электролитов и расстройством механизмов терморегуляции. Опасное поражение организма при быстром подъеме температуры тела свыше 40°С.

Патогенез и патоморфология. Ведущими звеньями патогенеза являются расстройства водно-электролитного баланса вследствие нарушения потоотделения и деятельности гипоталамического центра терморегуляции. При тепловом ударе нередко наступает летальный исход вследствие развития коллапса. Нарушениям кровообращения способствует токсическое действие на миокард избытка в крови калия, освобождающегося из эритроцитов. При тепловом ударе страдают также регуляция дыхания, функция почек, различные виды обмена (белкового, углеводного, жирового).

Тепловой удар иногда возникает у рабочих горячих цехов, при сельскохозяйственных работах, у моряков в условиях тропиков, у любителей чрезмерного солнечного загара. Иногда тепловые удары происходят во время маршей военнослужащих в жаркие дни, во время туристических походов при неправильной их организации и недостаточной тренированности участников. Возникновению теплового удара способствуют влажность воздуха, несоответствующая одежда, индивидуальная чувствительность к повышению температуры. В большей мере перегреванию подвержены лица, страдающие вегетативно-сосудистой дистонией, сердечно-сосудистыми заболеваниями, ожирением и другими обменно-эндокринными нарушениями. Смертность при тепловом ударе достигает высоких цифр. Так, при подъеме температуры тела выше 41°С умирает до половины пострадавших.

При патоморфологическом исследовании нервной системы умерших от теплового удара обнаруживается гиперемия и отек оболочек и ткани мозга, множественные кровоизлияния в них. При гистологическом исследовании наблюдается периваскулярный отек оболочек и ткани мозга, изменения нервных клеток по типу острого заболевания нейронов, а в части клеток – тяжелые гидропические изменения.

Клиническая картина. По клиническим проявлениям различают легкий, средней тяжести и тяжелый тепловой удар. Начало

обычно острое. Наблюдаются учащение дыхания и сердечных сокращений, гиперемия кожи, повышение температуры тела, достигающее иногда высоких цифр. При *легкой форме* теплового удара расстройства ограничиваются головной болью, тошнотой, общей слабостью. При тепловом поражении *средней тяжести* развиваются более резкая мышечная слабость, сильная головная боль, тошнота и рвота. Отмечаются некоторая общая заторможенность, пошатывание при ходьбе, иногда обморочное состояние. Дыхание резко учащено, тахикардия. Наблюдается усиленное потоотделение. Температура тела повышается до 40°С. *Тяжелая форма* теплового удара развивается внезапно, иногда приводя к летальному исходу. Часто отмечается двигательное возбуждение, иногда психические нарушения (галлюцинации, бред). Дыхание учащенное, поверхностное, ритм его часто нарушен. Частота сердечных сокращений до 120 и более в минуту, пульс слабый. Тоны сердца глухие. Кожные покровы бледные, покрыты липким потом. Температура тела повышается до 41–43°С. Диурез резко снижается. В крови нарастает содержание азота, мочевины при уменьшении количества хлоридов. На фоне выраженных вегетативно-сосудистых нарушений нередко развиваются расстройства сознания различной глубины и продолжительности. При неврологическом осмотре выявляются анизокория, угнетение реакции зрачков на свет, а также роговичных рефлексов и глубоких рефлексов на конечностях. Нередко наблюдаются двигательное возбуждение, рвота, судороги клонического и тонического характера, коматозное состояние, на фоне которого в наиболее тяжелых случаях может развиваться нарушение дыхания и сердечной деятельности.

Дифференциальная диагностика должна проводиться с инсулиновым шоком, отравлением, внутренним кровотечением, черепно-мозговой травмой, инфарктом миокарда, мозговым инсультом, острой кокаиновой интоксикацией.

Лечение. При оказании лечебной помощи необходимо принять меры для снижения температуры тела: перенести больного в тень, освободить от стесняющей одежды, положить холод на голову и область сердца. Показаны сердечные средства, кислород. При возбуждении вводятся аминазин, медрол, при судорогах – противосудорожные препараты: диазепам (седуксен), барбитураты в/в. Необходимо обеспечить введение достаточного количества жидкости. При ухудшении сердечной деятельности используют сердечные средства (кордиамин, кофеин, строфантин). В случае сохранности сознания дают выпить холодную слегка подсоленную воду, чай, кофе. При повышении внутричерепного давления показаны разгрузочные люмбальные пункции. При вдыхании кислорода рекомендуется добавлять углекислый газ. При последующем лечении астенического состояния назначают витамины группы В, препараты железа, кальция.

Профилактика. Следует избегать тяжелой физической нагрузки на жаре, в плохо проветриваемом помещении или в теплой, не пропускающей воздух одежде. Потерю жидкости и электролитов надо компенсировать слабо подсоленной жидкостью. Правильно использовать защиту тела при загорании на солнце. Необходимо избегать дегидратации во время физической активности (употреблять 200 мл жидкости каждые 15 мин).

ОЖОГОВАЯ БОЛЕЗНЬ И НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Ожоги – повреждения тканей, вызванные тепловым, химическим, электрическим или радиационным воздействиями.

Патогенез и клиническая картина. При ожоговой болезни в патологический процесс вовлекаются центральная и периферическая нервная система, претерпевающая значительные как функциональные, так и морфологические изменения. В первые часы ожогового шока примерно у четверти пострадавших наблюдается возбуждение, сменяющееся по мере углубления шока заторможенностью. Глубокие рефлексы при этом повышены, может определяться рефлекс Бабинского. Болевая чувствительность необожженной кожи снижается, дермографизм угнетен.

На фоне ожоговой токсемии и инфекции возможен менингизм, иногда развивается менингит. Гнойный менингит обусловлен гематогенным или контактным распространением инфекции на мозговые оболочки. Ожоги с поражением костей свода черепа часто осложняются эпи- и субдуральными

абсцессами. Среди психических нарушений, осложняющих течение ожоговой болезни, преобладают делириозные и делириозно-онейроидные состояния.

Токсико-инфекционный период и период ожогового истощения нередко осложняются органическими поражениями головного мозга невоспалительного характера (ожоговая энцефалопатия). Ее ведущими патогенетическими механизмами являются нарушения проницаемости сосудов, гипоксия и отек вещества мозга. Клинически ожоговая энцефалопатия характеризуется следующими синдромами: астеническим, вегетативно-сосудистым дистоническим и вегетативно-трофическим, гиперкинетическим, амавротически-судорожным, делириозно-аментивным и др.

Уже в момент ожога III–IV степени могут поражаться поверхностно расположенные нервные стволы. Чаще всего при этом поражаются локтевой, срединный и малоберцовый нервы. На 3–4-й неделе ожоговой болезни возможны различные по патогенезу одиночные и множественные невриты: инфекционно-аллергические, токсические, а также обусловленные распространением некроза на нервные стволы. При ожоговом истощении часты полиневриты обожженных и необожженных конечностей.

Лечение. Основным путем лечения и предупреждения неврологических нарушений при ожоговой болезни является восстановление кожного покрова. Показаны патогенетические средства: уменьшающие проницаемость сосудов, транквилизаторы, антихолинэстеразные препараты и другие мероприятия восстановительной терапии.

ВОЗДЕЙСТВИЕ СВЕРХВЫСОКОЧАСТОТНОГО ЭЛЕКТРОМАГНИТНОГО ПОЛЯ НА НЕРВНУЮ СИСТЕМУ

Сверхвысокочастотный (СВЧ) диапазон радиоволн включает деци-, санти- и миллиметровые волны с частотой колебаний соответственно 0,3–3000 мГц, 3–30 000 мГц и 30–300 000 мГц. Биологическое действие радиоволн всех диапазонов качественно сходно, но с увеличением частоты колебаний поля его эффект возрастает и наиболее выражен у радиоволн СВЧ-диапазона.

Гигиеническими нормами предусмотрена предельная интенсивность СВЧ-поля на рабочих местах в пределах 10–100 мкВт на 1 $см^2/с$ при длительном воздействии поля (от 2 до 8 ч/сут.). В случае некоторого превышения этих норм отмечается так называемое нетепловое (специфическое) действие СВЧ-поля с развитием в организме в основном функциональных изменений, однако склонных к кумуляции при повторных воздействиях СВЧ-поля. Облучение большой интенсивности, начиная с 10 мкВт на 1 $см^2/с$, оказывает уже «тепловой» эффект и в результате этого приводит к перегреванию с развитием структурных изменений, особенно в нервной системе, эндокринных железах, хрусталике глаза. Обратимые изменения в этих органах возможны при интенсивности СВЧ-поля 10–7–5 $мкВт/см^2/с$.

СВЧ-поле возникает при работе электронных радиотехнических устройств, например радиолокационных станций (РЛС), которые в настоящее время широко применяются в народном хозяйстве. Обслуживанием излучающей аппаратуры занято большое число людей, которые могут при нарушении правил техники безопасности подвергаться облучению СВЧ-полем. Под облучение могут попадать и лица, не связанные с работой на РЛС. Это происходит в связи с тем, что мощности современных РЛС весьма велики и излучение может распространяться на значительное расстояние от них.

Клинически тепловое действие проявляется в двигательном беспокойстве, повышении температуры тела, одышке, учащении сердечных сокращений, повышении артериального давления, усилении саливации и др.

Под влиянием СВЧ-поля малой интенсивности (внетепловой), не превышающей установленных предельно допустимых уровней облучения (не более 10 $мкВт/см^2$ в течение рабочего дня, 100 $мкВт/см^2$ в течение 2 ч и 1000 $мкВт/см^2$ в течение 15–20 мин с применением защитных очков), наступают функциональные изменения нервной системы различной степени выраженности. При повторных многократных воздействиях может наблюдаться накапливание эффекта.

Неврологические расстройства выражаются повышенной утомляемостью, сниже-

нием работоспособности, общей слабостью, головной болью, головокружением, приливами к голове, ослаблением памяти, расстройствами сна (сонливость, неспокойный сон со сновидениями), раздражительностью, повышенной потливостью. При особенно значительных воздействиях иногда отмечаются дрожание, обморочные состояния, страхи, галлюцинации.

Наряду с указанными изменениями наблюдаются сердечно-сосудистые расстройства: боли в области сердца, одышка, особенно при физической нагрузке, сердцебиения, «замирание» сердца. Объективно отмечаются брадикардия, гипотония, приглушение тонов сердца, иногда систолический шум на верхушке.

При диагностике хронического СВЧ-воздействия встречаются весьма значительные затруднения. Диагноз может быть установлен в случаях, когда проявления астенического состояния и вегетативно-сосудистой дистонии, характерные для СВЧ-воздействия, имеют прямое или косвенное отношение к облучениям СВЧ-полем. При этом интенсивность облучения должна превышать предельно допустимые уровни.

Лечение. Первоочередным мероприятием является исключение дальнейших облучений. Рекомендуются общеукрепляющие и симптоматические средства. В первой стадии развития проявлений назначают настойку китайского лимонника, женьшеня (по 15–30 капель 2 раза в день), ежедневные внутримышечные инъекции 10 мг кортексина (10 инъекций на курс). При более выраженных нарушениях (вторая стадия) рекомендуется стационарное лечение. В дополнение к указанным средствам могут быть добавлены 20 мл 40% раствора глюкозы с 2 мл 5% раствора аскорбиновой кислоты (10–15 вливаний на курс). Применяют ноотропные, вегетотропные (грандаксин, эглонил) и снотворные препараты. Рекомендуются водные процедуры (ванны, душ).

В качестве профилактических мероприятий необходима диспансеризация один раз в год с детальным исследованием нервной, сердечно-сосудистой системы, крови и органа зрения. Внеочередные медицинские обследования проводятся при сигналах о неблагополучии со здоровьем персонала и жителей вблизи источников СВЧ-поля.

РАДИАЦИОННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Воздействие ионизирующего излучения может быть результатом внешнего облучения и попадания радиоактивных веществ внутрь организма. Различают костномозговую, кишечную, токсемическую и церебральную формы острой лучевой болезни, зависящие от дозы облучения. Относительно характера поражения нервной системы в результате облучения существуют две противоположные точки зрения. По данным отечественных авторов, нервная система отличается высокой чувствительностью к радиации. Установлено, что для действия ионизирующего излучения на нервную систему характерно определенное сочетание эффектов раздражения и повреждения. Изменения в нервной системе возникают при всех дозах облучения, однако клиническую значимость они приобретают лишь при высоких дозах, особенно в период первичной реакции и в разгар болезни.

Патогенез и патоморфология. При патоморфологическом исследовании радиационных поражений нервной системы наблюдаются сосудистые изменения как одно из проявлений общего геморрагического синдрома: переполнение сосудов кровью, стазы, плазморрагии, точечные или обширные кровоизлияния в мозг и оболочки. Нередко выявляются изменения паренхимы нервной системы в форме реактивного и дистрофически-некробиотического процесса.

Клиническая картина. По отноше[illegible] к периодам лучевой болезни различают [illegible]менения, соответствующие стадиям: [illegible]вичной реакции, латентной, разгара, [illegible]становления или стойких остаточных [illegible]ний, острое или хроническое течение. [illegible]гут возникать преимущественно общи[illegible] преимущественно местные клинич[illegible] проявления. В период возникновения [illegible]вичной реакции на облучение ведущее [illegible]чение имеют общемозговые наруш[illegible] (головная боль, головокружения, тош[illegible] повторная рвота, слабость, сонли[illegible] психомоторное возбуждение, судор[illegible] по которым можно судить о тяжести и [illegible]гнозе лучевой травмы. Среди возникаю[illegible] вследствие общего облучения клинич[illegible] форм выделяются: 1) астения; 2) вегета[illegible]но-сосудистая дистония; 3) менингеал[illegible]

симптомы; 4) энцефаломиелопатия; 5) коматозные состояния. В результате локального воздействия могут развиваться: невриты, невралгии; полиневропатии; очаговые миело- или энцефалопатии; очаговые некрозы головного и спинного мозга.

Радиационная астения. В основе ее лежат диффузные микроструктурные изменения головного мозга. Соответствует I степени тяжести (легкой) лучевой болезни. При остром заболевании наблюдается период возбуждения. В дальнейшем присоединяются общая слабость, раздражительность, иногда эйфория, головные боли, головокружение, диссомнии. Характерны плохой аппетит, тошнота. Иногда отмечается гиперемия лица и конъюнктив. Глубокие рефлексы повышены. После периода улучшения наступает угнетенное состояние: снижение мышечного тонуса, общая заторможенность, повышение глубоких рефлексов, тремор век, языка и пальцев вытянутых рук.

Вегетативно-сосудистая дистония. Наблюдаются анорексия, дисфункция желудочно-кишечного тракта, тахикардия, сосудистая дистония. Может отмечаться сухость или избыточная влажность кожных покровов. Возможны сочетания с астеническими явлениями, которые обозначаются как астено-вегетативный или (при снижении настроения) астено-депрессивный синдром. Часты вегетативные пароксизмы, сопровождаемые приступами ложных позывов на дефекацию, тахикардией, удушьем, церебральными сосудистыми кризами (приступообразные усиления головной боли, головокружения, приступы вестибулярных расстройств, рвота).

Менингеальный синдром. Менингеальные симптомы при острой лучевой болезни появляются только при тяжелой степени болезни спустя 2–3 сут. с момента облучения. Обычно это легко выраженные «мерцающие» оболочечные симптомы, указывающие на ангиодистонические расстройства в оболочках мозга. Реже развиваются более выраженные менингеальные симптомы (Кернига, Брудзинского и др.), общая гиперестезия. При прогрессировании менингеального синдрома в более поздние сроки могут присоединяться паренхиматозно-оболочечные кровоизлияния или менингоэнцефалит. Очаговые неврологические симптомы отличаются мягкостью, рассеянностью и непостоянством.

Радиационная энцефаломиелопатия. Представляет собой дегенеративно-деструктивное поражение головного и спинного мозга при лучевой болезни III степени тяжести. В острых случаях развивается непосредственно после облучения. Латентный период почти незаметен или очень короткий. Рано появляется атаксия, быстро наступает спутанное сознание, выраженные менингеальные симптомы. Возможно возникновение инсультов с внезапной потерей сознания, повторной рвотой, параличами, примесью крови в цереброспинальной жидкости. Неврологические симптомы развиваются на фоне тяжелого общего геморрагического синдрома, некротической ангины, гастроэнтероколита, общеинфекционных признаков.

Хроническая форма радиационной энцефаломиелопатии характеризуется теми же расстройствами, но их развитие более постепенное. В анамнезе можно выявить длительный контакт с излучателями или попадание радиоактивных веществ внутрь организма. В крови при остром заболевании количество лейкоцитов может снижаться до 500, а при хроническом – до 1000–1500 в 1 мкл.

Коматозная форма. Соответствует крайне тяжелой (IV) степени лучевой болезни. Связана с повреждением жизненно важных центров головного и спинного мозга. Характеризуется внезапным появлением чувства сильного жара, «горения» всего тела. Затем быстро утрачивается сознание, развиваются коллаптоидное состояние, расстройство дыхания и происходит остановка сердца. Коматозное состояние может наступать и в результате осложнений в виде инсульта, гнойного менингоэнцефалита. Частным случаем развития коллапса и комы является так называемая церебральная форма лучевой болезни, возникающая при общем облучении в сверхвысоких дозах. Для нее характерна «смерть под лучом».

При общем облучении прямого параллелизма между неврологическими синдромами и степенью повреждения кроветворной системы и внутренних органов может не быть. Формы радиационных поражений нервной системы, возникающих после локального облучения, отличаются большей легкостью.

Радиационная невралгия. Возникает вследствие негрубого фокального поражения периферического нерва в сочетании с эритематозным или буллезным дерматозом. Проявляется дисфункцией облученных нервов: онемением, зудом, ощущением тепла, жжением, нарушением чувствительности, сухостью кожи или потливостью, местным выпадением волос, реже отеками. Имеются спонтанные и реактивные боли, локальная болезненность в области облученного участка.

При попадании в организм остеотропных радиоактивных веществ (изотопы стронция, фосфора, кальция, тяжелых металлов) развивается остеоалгический синдром. При попадании радионуклидов йода, обладающих тропизмом к щитовидной железе, наблюдается своеобразная боль в шее. В зависимости от тропизма воздействия возможны невралгические или дизестезические синдромы иной локализации.

Радиационная полиневропатия. Такая клиническая форма возникает в результате глубокого повреждения группы нервов и сплетений, попавших в зону воздействия излучения. Сочетается с язвенным дерматитом или (в зависимости от дозы) некрозом облученного участка кожи, а часто и подкожной клетчатки, прилежащих мышц, фасций и других тканей. В процесс вовлекаются не только непосредственно облученные нервы и сплетения, но и расположенные по соседству. Ярко выражен труднокупируемый болевой синдром. Боли носят местный и проекционный характер. Нарушен сон, изменено поведение. Стойкие спонтанные боли сочетаются с анестезией в зоне облучения и вокруг нее, а также гипестезией в области иннервации пораженных нервов. Наблюдаются также снижение силы, атрофия мышц, снижение или утрата глубоких рефлексов. Характерны выраженные вегетативно-трофические расстройства, истончение и рубцовые изменения кожи, нарушения пото- и салоотделения, выпадение волос, депигментация, истончение подлежащей клетчатки и мышц, остеопорозы, трофические язвы.

Радиоактивный йод вызывает синдром Бернара–Горнера, приступы мигрени, осиплость голоса, рефлекторные изменения сердечной деятельности (на фоне нарушения функций щитовидной железы).

Очаговая энцефало- и миелопатия. Возникает при облучении участка головы или позвоночника. Сочетается с очаговым выпадением волос, мацерацией, мокнутием или изъязвлением кожи, истончением и пористостью костей, рубцовыми изменениями мозговых оболочек. Неврологические симптомы при энцефалопатии развиваются постепенно и зависят от локализации патологического очага (подкорковые образования, ствол мозга, мозжечок), связанной со стороной, площадью и направлением воздействующего пучка лучей.

В отдаленном периоде симптомы очаговой энцефалопатии могут в значительной степени компенсироваться. При КТ, МРТ обнаруживаются участки атрофии мозгового вещества, внутренняя гидроцефалия, спаечные изменения мягкой мозговой оболочки.

Очаговая миелопатия развивается аналогично. Симптомы ее зависят только от топики поражения. В итоге постепенно формируются нижний спастический парапарез, проводниковые гипестезии и различной глубины нарушения функции тазовых органов. Иногда развивается синдром Броун–Секара. Осложняющим обстоятельством служат рецидивирующие язвы на коже, являющиеся источником инфекционных осложнений.

Лечение. Первая медицинская и доврачебная помощь при радиационных поражениях предусматривает ослабление начальных признаков лучевой болезни. С этой целью для профилактики первичной реакции принимают противорвотное средство (этаперазин) и радиозащитный препарат. После выхода из зоны радиоактивного заражения производится частичная санитарная обработка. Доврачебная медицинская помощь направлена также на устранение начальных проявлений лучевой болезни и угрожающих признаков. Она включает прием этаперазина (по 0,006 г) при тошноте и повторной рвоте, введение кордиамина и кофеина при сердечно-сосудистой недостаточности, прием малых транквилизаторов при психомоторном возбуждении.

Первая врачебная помощь предусматривает: при неукротимой рвоте – подкожное введение сульфата атропина (1 мл 0,1% раствора), при обезвоживании – вну-

тривенно раствор хлорида натрия и обильное питье, при сердечно-сосудистой недостаточности – инъекции кофеина, кордиамина и мезатона, при судорогах – внутривенное введение растворов седуксена (или его аналогов), при расстройстве стула – внутрь сульфадиметоксин, бесалол. При повышенной кровоточивости пострадавшим дают внутрь аскорбиновую, аминокапроновую кислоты, рутин. При поражении кожных покровов производится санитарная обработка.

Медицинская помощь в стационаре включает введение при рвоте растворов аминазина, атропина, при обезвоживании – капельное введение раствора хлорида натрия, реополиглюкина, при острой сосудистой недостаточности – инъекции мезатона, адреналина, корглюкона, строфантина, при возбуждении – транквилизаторы. При снижении числа лейкоцитов и развитии инфекционных осложнений проводится лечение антибиотиками широкого спектра действия. При повышенной кровоточивости вводятся аминокапроновая, аскорбиновая кислоты, препараты кальция и другие гемостатические средства. При токсических проявлениях капельно применяются растворы глюкозы, реополиглюкина, хлорида натрия. При явлениях отека мозга показаны инъекции лазикса. По показаниям вводят противосудорожные, обезболивающие и успокаивающие средства.

В специализированном стационаре перечисленные мероприятия проводятся в течение всего периода лучевой болезни в зависимости от преобладания тех или иных нарушений. Заражение радиоактивными веществами определяет необходимость мероприятий по их выведению: промывание желудка и кишечника, применение отхаркивающих и слабительных средств, мочегонных препаратов. Проводится переливание крови, лейкоцитной и эритроцитной массы. При инфекционных осложнениях используются антибиотики. При локальной радиационной травме периферических нервов необходимо купировать боли. С этой целью назначают анальгетики. Показаны различные виды блокад. В дальнейшем с целью восстановления проводимости пострадавших нервов используются прозерин, дибазол, витамины группы В. Некрозы и трофические язвы лечат противовоспалительными средствами (растворы борной кислоты, резорцина, фурацилина).

Очаговая энцефаломиелопатия является показанием к планомерному применению ноотропных препаратов, нейропротекторов, церебролизина, кортексина, глицина и других средств, улучшающих метаболизм мозга. В случае выхода из комы проводят реабилитационные мероприятия.

Профилактика. Мероприятия по предупреждению лучевой болезни, в том числе радиационных поражений нервной системы, определяются условиями облучения. В случаях профессионального облучения предусматривается отбор лиц для работы с излучениями и радиоактивными веществами и освидетельствование работающих не реже 1 раза в год, осуществляемое медицинской комиссией. Комиссия может выносить постановления не только о годности к работе, но и о временном переводе на другую работу, стационарном или санаторном лечении.

Трудоспособность. Освидетельствование переболевших проводится после завершения лечения. Решение выносится в зависимости от степени выраженности имеющихся расстройств (значительно выраженные, умеренно выраженные или незначительные остаточные явления). Когда есть основания рассчитывать на восстановление функций, можно предоставлять отпуск по болезни. После отпуска степень годности к работе определяется индивидуально.

КИСЛОРОДНОЕ ГОЛОДАНИЕ И НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Кислородное голодание может возникнуть как при недостаточном содержании кислорода в окружающей атмосфере, так и при некоторых патологических состояниях.

Этиология. Гипоксия головного мозга наблюдается при нарушениях мозгового кровообращения, шоковых состояниях, острой сердечно-сосудистой недостаточности, поперечной блокаде сердца, отравлении окисью углерода и при асфиксии различного происхождения. Гипоксия головного мозга может возникать как осложнение при операциях на сердце и магистральных сосудах, а также в раннем послеоперационном периоде.

Патоморфология. Микроскопически может наблюдаться отек головного мозга. Ранним признаком гипоксии является нарушение микроциркуляторного русла — стазы, плазматическое пропитывание и некробиотические изменения сосудистых стенок с нарушением их проницаемости, выходом плазмы в перикапиллярное пространство. При тяжелой форме острой гипоксии рано выявляются различной степени поражения нейронов вплоть до необратимых. В клетках головного мозга обнаруживают вакуолизацию, хроматолиз, гиперхроматоз, кристаллические включения, пикноз, острое набухание, ишемическое и гомогенизирующее состояние нейронов, клетки-тени. Отмечаются грубые нарушения ультраструктуры ядра, его мембраны, деструкция митохондрий, повышенная осмиофилия части нервных клеток.

Выраженность изменений клеток зависит от тяжести гипоксии. В случаях тяжелой гипоксии может происходить углубление патологии клетки после устранения причины, вызвавшей гипоксию; в клетках, не имеющих признаков серьезных повреждений в течение нескольких часов, спустя 1–3 сут. и позже можно обнаружить структурные изменения различной тяжести. В дальнейшем такие клетки подвергаются распаду и фагоцитозу, что приводит к образованию очагов размягчения; однако возможно и постепенное восстановление нормальной структуры клеток.

При хронической гипоксии морфологические изменения нервных клеток обычно менее выражены; глиальные клетки мозга при хронической гипоксии активизируются и усиленно пролиферируют.

Клиническая картина. При возникновении острой кислородной недостаточности часто развивается возбуждение нервной системы, сменяющееся торможением и нарастающим угнетением ее функций. Возбуждение сопровождается двигательным беспокойством, эйфорией, учащением сердцебиения и дыхания, бледностью кожных покровов, появлением холодного пота на лице и конечностях. Вслед за более или менее длительным периодом возбуждения развиваются явления угнетения с возникновением потемнения в глазах (после предшествовавшего «мелькания» перед глазами), головокружения, сонливости, общей заторможенности, оглушенности, с постепенным развитием помрачения, а затем и потери сознания. Беспорядочная двигательная активность может сочетаться с судорожными сокращениями мышц, общими тоническими и клоническими судорогами. Этот период обычно бывает кратковременным. Выпадают сначала кожные рефлексы (брюшные, подошвенные, кремастерные), затем глубокие угасают сначала на верхних, а затем на нижних конечностях. Далее выпадают зрачковые и корнеальные рефлексы.

Двигательные расстройства характеризуются развитием паралича; сначала спастического с повышением тонуса мышц, рефлексов, появлением патологических знаков, защитных рефлексов и синкинезий. При быстром развитии глубокого кислородного голодания уже через несколько секунд происходит потеря сознания, а спустя 1–2 мин — кома. Вследствие гипоксии мозга могут развиваться следующие неврологические синдромы.

1. Коматозные состояния (в зависимости от распространенности угнетения мозга и уровня регуляции сохранившихся функций): а) состояние декортикации (подкорковая кома); б) переднестволовая (диэнцефально-мезэнцефальная), или «гиперактивная», кома; в) заднестволовая, или «вялая», кома; г) терминальная (запредельная) кома.

2. Состояния частичного нарушения сознания: а) сопор; б) оглушение; в) сомноленция.

3. Синдромы диффузного органического поражения: а) тяжелая постгипоксическая энцефалопатия (с мнестическими, зрительными, мозжечковыми, стриарными расстройствами); б) легкая постгипоксическая энцефалопатия.

4. Астенические состояния (постгипоксическая астения с явлениями гипо- и гиперстении).

Перечисленные синдромы могут быть фазами проявления последствий гипоксии мозга.

В основе наиболее тяжелой степени коматозного состояния (запредельная кома) лежит угнетение функций центральной нервной системы, клинически проявляющееся арефлексией, гипотонией мышц, отсутствием электрической активности мозга

(«молчание»), расстройствами дыхания. Сохраняется деятельность сердца, автоматическая деятельность других органов за счет периферической вегетативной регуляции.

При восстановлении функций каудальных отделов ствола возобновляется самостоятельное дыхание (иногда отмечаются нарушения его ритма), вызываются корнеальные рефлексы — это «вялая», или заднестволовая, кома. Дальнейшее восстановление функций передних отделов ствола может проявляться мезэнцефальными и диэнцефальными симптомами в форме тонических судорог, вздрагиваний, выраженных вегетативных симптомов — гипертермии, мигрирующей гиперемии, гипергидроза, резких колебаний артериального давления. Такая кома определяется как «гиперактивная», или переднестволовая.

С частичным восстановлением функций подкорковых узлов связаны особенности подкорковой комы, или состояния декортикации. Клиническая картина ее характеризуется выраженными симптомами орального автоматизма (иногда сосательными и жевательными движениями), усилением деятельности подкорковых рефлекторных уровней — стволовых, спинальных, периферических, вегетативных. Глубокие рефлексы повышены, кожные — угнетены, вызываются стопные и кистевые патологические рефлексы. Явления раздражения проявляются хореиформными и атетоидными гиперкинезами, миоклоническими подергиваниями в отдельных мышечных группах. На ЭЭГ определяются диффузные медленные волны.

По мере восстановления сознания у больных возникает состояние оглушения. Более глубокое оглушение определяется как сопор, легкие степени оглушения постепенно сменяются сомноленцией, что соответствует восстановлению функций коры головного мозга. При этом симптомы восстановления сочетаются с симптомами выпадения и раздражения. Особенности клиники в большей степени определяются состоянием лимбико-ретикулярного комплекса.

Лечение. В терапии и профилактике гипоксии особое значение имеет поддержание деятельности сердечно-сосудистой системы, дыхания, водно-солевого баланса и кислотно-щелочного состояния. В лечении последствий циркуляторной гипоксии определенное значение имеют нейролептики, общая и церебральная гипотермия, экстракорпоральное кровообращение, гипербарическая оксигенация. Целесообразно применение сосудорасширяющих средств, для предупреждения нарушений микроциркуляции — введение антикоагулянтов, реополиглюкина. При отеке мозга, часто являющемся следствием гипоксии, применяются противоотечные средства. Однако следует учитывать, что отек мозга возникает иногда спустя многие часы после развития нарушений кровообращения и поэтому может совпасть во времени с феноменом «отдачи» (повышение осмотического давления вследствие ранее примененных дегидратирующих средств). Применяют антигипоксанты, ноотропные и ангиопротекторные препараты.

ДЕКОМПРЕССИОННАЯ (КЕССОННАЯ) БОЛЕЗНЬ И НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Декомпрессионная (кессонная) болезнь является своеобразной профессиональной травмой, нередко приводящей к тяжелым органическим поражениям нервной системы. В настоящее время общепризнана газовая теория патогенеза декомпрессионной болезни. Пребывание под повышенным давлением ведет к чрезмерному насыщению биосред и тканей газами, в том числе инертными (азотом). При форсированной декомпрессии растворенные в тканях газы быстро высвобождаются и поступают в кровь, где формируются пузырьки. Переход пузырьков из венозного русла в артериальную систему происходит в легких при повышенном внутрилегочном давлении (натуживание, кашель, чиханье), а также через артериовенозные анастомозы и незаращенное овальное отверстие. При морфологическом исследовании обнаруживаются пузырьки и тяжелые изменения нервных клеток, особенно выраженные в спинном мозге.

Выделяют следующие неврологические синдромы поражения нервной системы декомпрессионной природы: 1) поражения периферических отделов нервной системы (невропатии и невралгии); 2) поражения спинного мозга; 3) поражения головного мозга; 4) множественные поражения нервной системы.

Декомпрессионные поражения нервов относятся к легким формам кессонной болезни и клинически обычно проявляются невралгиями. Поражения спинного мозга — наиболее тяжелая форма декомпрессионной болезни, после которой, как правило, остаются инвалидизирующие резидуальные явления. Латентный период короткий. В результате аэроэмболии возникают спастические параличи нижних конечностей с расстройствами чувствительности и нарушениями функций тазовых органов. Параличи рук редки. Развитию параличей предшествуют продромальные явления в виде парестезий и опоясывающих болей; иногда возникает общая адинамия. При несвоевременной лечебной рекомпрессии симптомы поражения спинного мозга могут быстро нарастать и привести к необратимой параплегии.

Газовая эмболия головного мозга часто встречается в сочетании с поражением других структур. Латентный период длится несколько минут. Появляются головная боль, адинамия, нередко беспокойство, головокружение, тошнота, рвота, иногда расстройства сознания вплоть до его полной потери. Массивная аэроэмболия головного мозга может приводить к резкому нарушению кровообращения, несовместимому с жизнью. Множественные поражения нервной системы наблюдаются в половине всех случаев декомпрессионной болезни. При этой форме неврологические симптомы комбинируются в различных сочетаниях в зависимости от локализации и выраженности повреждений.

Единственным специфическим патогенетическим методом лечения декомпрессионной болезни в острой стадии является лечебная рекомпрессия. Под влиянием повышения давления пузырьки газа снова растворяются и кровообращение восстанавливается. Лечебную рекомпрессию необходимо проводить немедленно при обнаружении признаков заболевания в строгом соответствии с «Инструкцией по лечению декомпрессионной болезни и баротравмы легких». После рекомпрессии пострадавших с неврологическими расстройствами нужно направлять на стационарное лечение даже при слабо выраженных симптомах. Дальнейшее лечение должно быть направлено на устранение реактивного воспалительного процесса, парезов, параличей, на улучшение кровообращения и обменных процессов, а также на восстановление тазовых функций.

Последствия неврологических форм декомпрессионной болезни разнообразны. Поражения периферических нервов, как правило, скоропреходящи. Наиболее неблагоприятны спинальные варианты поражений. Хотя смертельные исходы крайне редки, однако такие заболевания часто заканчиваются стойкими параличами, парезами, расстройствами функции сфинктеров тазовых органов. Церебральные поражения (если смерть не наступает в остром периоде) в смысле прогноза более благоприятны, очаговые поражения при них менее стойки, так как скопления газа в сосудах головного мозга быстро элиминируются благодаря обильному кровоснабжению.

Основу профилактики составляют: 1) отбор для работы в условиях сжатого воздуха исключительно здоровых лиц; 2) периодические врачебные осмотры; 3) упорядоченный образ жизни, воздержание от излишеств (алкоголь, курение и др.); 4) знание техники и физиологических основ водолазного дела лицами, выполняющими работы под повышенным давлением.

Противопоказания к пребыванию в сжатом воздухе лиц, перенесших кессонную болезнь: а) наличие множественных, даже незначительных, остаточных дефектов; б) полное, но медленное клиническое излечение тяжело протекавшего заболевания; в) повторные случаи кессонной болезни с неврологическими расстройствами даже в легкой форме; г) наличие симптомов поражения нервной системы, обнаруживаемых при контрольных врачебных осмотрах у лиц, ранее не страдавших кессонной болезнью или перенесших ее без неврологических нарушений.

Глава 20. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ НЕКОТОРЫХ ПРОФЕССИОНАЛЬНЫХ ВОЗДЕЙСТВИЯХ

Технологический прогресс современной цивилизации, внедрение в различные производства высокопроизводительного оборудования, создание крупных животноводческих комплексов, оснащение рабочего места и быта обилием электронных приборов, аппаратов нередко сопровождаются воздействием на человека в течение длительного времени многих физических факторов (запахи, шум, вибрация, ультра- и инфразвук, электромагнитные радиочастотные волны и др.). Особое место среди неврологических расстройств занимают обонятельная, шумовая и вибрационная болезни.

Важным аспектом общей проблемы охраны здоровья человека в процессе его трудовой деятельности является предупреждение неблагоприятного действия факторов производственной среды.

ВОЗДЕЙСТВИЕ ОБОНЯТЕЛЬНЫХ РАЗДРАЖИТЕЛЕЙ

В сельском хозяйстве, как главной отрасли жизнеобеспечения человека, нередко создаются крупные животноводческие комплексы с большой концентрацией скота, свиней, птиц. Автоматизация, современные конструкции помещений в значительной мере облегчают труд животноводов. Однако вследствие быстрого прироста поголовья скота, свиней, птиц и др. естественные отходы нередко концентрируются в таких количествах, что нестерпимый запах распространяется на несколько километров вокруг. Восприятие человеком запахов вызывает не только узнавание их характера, осуществляемое корковым анализатором, но и оказывает возбуждающее влияние на глубинные подкорковые структуры через мамиллярные образования. При длительном воздействии обонятельные раздражители возбуждают гипоталамические структуры, что дезорганизует функцию центральных отделов вегетативной нервной системы и способствует появлению гипоталамических пароксизмов (симпатико-адреналовых, вагоинсулярных), а также повышению артериального давления с развитием гипертонической болезни.

При диспансерном обследовании работающих на животноводческих фермах (особенно свиноводческих) у многих лиц выявляется повышенная утомляемость, умеренная головная боль, сонливость, которые возникают через 2–3 ч пребывания на ферме. У длительно работающих наблюдаются повышение артериального давления, гипоталамические пароксизмы, раздражительность, оживление глубоких и четверохолмных рефлексов, гипергидроз.

Диагностика и дифференциальная диагностика трудны, так как общие астенические синдромы возникают при воздействии ряда и других факторов (инфекции, интоксикации, отрицательные эмоции и т.п.). Однако возникновение астенического синдрома, сочетающегося с повышением артериального давления, в связи с непосредственной работой на ферме, особенно у лиц молодого возраста, позволяет определить профессиональное влияние неприятного запаха.

Лечение проводится вегетотропными препаратами (пирроксан, грандаксин) в сочетании с гипотензивными средствами, транквилизаторами, витаминами. Эффективны валериана и пустырник перед сном.

Важное значение имеет соблюдение санитарно-гигиенических норм, исправность вентиляционных устройств, автоматическая уборка испражнений животных и птиц, герметичность ям-приемников, применение индивидуальных средств дезодорации (маски, спецповязки, тампоны и др.). Ра-

ботающие в этой сельскохозяйственной отрасли должны находиться на диспансерном учете с проведением плановых санаторно-курортных курсов лечения или отдыха в загородных профилакториях.

ВОЗДЕЙСТВИЕ ШУМА

В ответ на акустический раздражитель возникают изменения почти во всех системах и органах, особенно чувствительна нервная система. Степень выраженности ее нарушения зависит от уровня шума, распределения его по частотам, длительности действия и индивидуальных особенностей организма. Интенсивные высокочастотные шумы приводят к быстрому развитию патологических состояний, причем на первом месте стоят нарушения функций мозга, особенно вегетативных функций и эндокринных желез. Человек небезразличен к источнику звука. Если это отношение положительное, связано с пользой для слушающего, то шум воспринимается как нейтральный или даже приятный раздражитель. Посторонние шумы чаще вызывают более неприятное ощущение, чем шумы, связанные с собственной деятельностью. Симптомы шумового воздействия больше выражены у лиц с нарушением сна или соматическими заболеваниями. Пациенты независимо от характера заболевания более чувствительны к шуму, чем здоровые лица, что может являться причиной замедленного выздоровления. У больного или ослабленного человека шум может явиться причиной возникновения нового патогенного очага раздражения.

Клиническая картина. Влияние шума на организм и нервную систему во многом определяется его интенсивностью. Различают три звуковые ступени интенсивности шума. Для I звуковой ступени (30–65 фон) характерны преимущественно расстройства когнитивных функций в виде рассеянности, апатии, нарушения памяти, а также головной боли, изменений кожной чувствительности. При II звуковой ступени (65–90 фон), соответствующей шумам больших городов, промышленных предприятий, машинных цехов, наблюдаются более выраженные вегетативные реакции в виде изменения кровообращения в различных органах, сердечной деятельности, секреции желез, функции органов чувств и др. Вегетативные реакции независимы от субъективной чувствительности к шуму и наблюдаются даже во сне, когда шум не может осознанно регистрироваться. У лиц, подвергающихся воздействию шума, отмечены спазм периферических сосудов, нарушение ритма сердца, тахикардия, экстрасистолы, повышение АД, парестезии в конечностях, замедление перистальтики кишечника с уменьшением секреции и содержания кислоты в желудочном соке. На ЭЭГ наблюдается подавление α-волн.

Наблюдения за рабочими индустриальных предприятий выявили наряду с повреждением слуховых функций патологические реакции в виде головокружения, шума в ушах, повышенной возбудимости, понижения работоспособности и внимания. Большинство рабочих со значительным производственным стажем в шумовых цехах, безразлично относящихся к шуму станков, после выхода из цеха ощущают странную тишину, действующую угнетающе в первые часы после работы. Среди поступивших на работу в шумовые цеха отмечаются резкие колебания настроения, увеличивается число больных неврастенией и другими видами неврозов. Отмечено учащение среди работающих в шумных цехах гипертонической болезни, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки и др. При сочетании шума и вибрации усиливаются непроизвольные движения и тремор.

Шум III звуковой ступени превышает 90 фон. Развитие современной авиации с турбореактивными двигателями показало, что при очень высоких ступенях шумового воздействия в организме могут возникнуть особенно тягостные состояния: нарушения движений, головокружения, расстройства психики. Экспериментальные животные при крайне высокой интенсивности звука и ультразвука погибают в течение нескольких минут.

Лечение. Часто встречающиеся при воздействии шума астенические синдромы и вегетативно-сосудистые дистонии исчезают после достаточного отдыха соответствующих лечебно-оздоровительных мероприятий: жемчужные ванны, циркулярный душ, прогулки в лесопарковой зоне, питье чая с настойкой успокаивающих трав.

ВИБРАЦИОННАЯ БОЛЕЗНЬ

Профессиональное заболевание, отличающееся разнообразием клинических симптомов, особенностью течения; вызывается воздействием локальной (местной) и общей вибрации.

Этиология и патогенез. Основным этиологическим фактором является производственная вибрация. Нередко ей сопутствуют другие профессиональные вредности (шум, охлаждение, статическое напряжение мышц плечевого пояса, вынужденное наклонное положение тела и др.). Заболевание проявляется нарушениями нервной, сердечно-сосудистой систем, опорно-двигательного аппарата. Локальная и общая вибрация, будучи сильным раздражителем, воздействует на рецепторные аппараты кожи и нервные стволы, приводит к увеличению секреции норадреналина на терминалях симпатической нервной системы. Избыток норадреналина не может полностью захватываться и накапливаться в терминалях, поэтому его значительная часть попадает в кровь, что обусловливает увеличение тонуса сосудов, приводит к повышению артериального давления и ангиоспазму. При действии вибрации возникают деструктивные явления в тельцах Фатера–Пачини, нервных волокнах, нейронах спинного мозга, ретикулярной формации ствола мозга, спинномозговых и ганглиях симпатических пограничных стволов. Отмечается снижение афферентной иннервации, в особенности восприятие вибрационной чувствительности. По мере развития патологических изменений в соматоневрологическом и вегетативном аппаратах происходят дистрофические изменения в коже, мышцах, костной системе. Особенно поражаются рецепторы крупных суставов плечевого пояса, что обусловливает их болезненность. Существенное значение в патогенезе заболевания имеет сильное воздействие вибрационного раздражителя на симпатико-адреналовую систему, что также приводит к ангиоспазму уже в начальной стадии болезни. При формировании декомпенсированной фазы развивается стойкая артериальная гипертензия, нарушаются медиаторный обмен и другие биохимические расстройства. Вегетативные нарушения влияют на регуляцию деятельности желудочно-кишечного тракта, что приводит к желудочно-кишечным дискинезиям, а в позднем периоде – к более тяжелой патологии.

Патоморфология. Изменения в нервной системе характеризуются деструктивными явлениями в тельцах Фатера–Пачини, инкапсулированных рецепторах, различными видами деформации на уровне нервно-мышечных рецепций, очаговой демиелинизацией и распадом осевых цилиндров. В экспериментах найдены дистрофические изменения в клетках боковых рогов спинного мозга и в ретикулярной формации ствола мозга.

Клиническая картина. При воздействии *локальной вибрации* у лиц, работающих с ручным механизированным инструментом, выделяют четыре стадии вибрационной болезни. В I стадии возникают преходящие боли, парестезии и онемения в пальцах рук. Во II стадии болевые ощущения и парестезии носят устойчивый характер, выявляются изменения сосудистого тонуса (капилляров и более крупных сосудов), отчетливые расстройства чувствительности (особенно снижается вибрационная чувствительность). Развиваются симптомы вегетативно-сосудистой дистонии и астении. В III стадии вазомоторные и трофические нарушения становятся выраженными, появляются приступы боли, онемения и парестезий, отчетливый синдром вазоспазма – побеление пальцев, смешанные расстройства чувствительности (периферические, нередко сегментарные). Характерны полное выпадение вибрационной чувствительности, угнетение глубоких рефлексов, невротизация личности по типу астении, вегетативно-сосудистая дистония с повышением артериального давления, гипергидрозом. Отмечаются желудочно-кишечные расстройства. На рентгенограммах обнаруживаются изменения в суставах и костях. В IV стадии развиваются диффузные органические поражения головного и спинного мозга (энцефаломиелопатия). Резко выражены трофические и чувствительные расстройства. Боли в пальцах, по ходу нервных стволов и в суставах носят упорный характер. Возникают микроочаговые неврологические симптомы, вегетативные пароксизмы, протекающие преимущественно по симпатико-адреналовому и реже – смешанному типу. Ангиодистонические кризы

охватывают не только периферические сосуды рук, но и область коронарных и мозговых сосудов.

Вибрационная болезнь, вызванная комбинированным воздействием общей и локальной (местной) вибрации, встречается у работающих на виброуплотнении бетона. При этой форме ангиополиневропатический синдром сочетается с развитием неврастении с резким ослаблением тормозных процессов. Преобладают жалобы на раздражительность, головные боли, головокружение, повышенную чувствительность, ноющие боли в ногах, их онемение, парестезии. В более позднем периоде головные боли становятся постоянными, присоединяются вегетативные кризы (ощущение дурноты, тахикардия, нехватка воздуха, страх смерти, нарушения терморегуляции). Неврологические симптомы сопровождаются также «провалами» в памяти, плаксивостью, нарушением сна. Нередко наблюдаются приступы с побледнением пальцев стоп, диффузное потоотделение. Выявляются ангиополиневропатические симптомы преимущественно в ногах, нарушается вибрационная чувствительность, парестезии и др. Глубокие рефлексы вначале оживляются, затем угнетаются, развиваются трофические расстройства в виде истончения кожи на пальцах ног, гипотрофии мышц. Умеренно повышается артериальное давление, изменяется ЭКГ. На ЭЭГ выявляются очаги эпилептиформной активности.

Вибрационная болезнь, вызванная воздействием общей вибрации и толчками, проявляется вестибулопатией (несистемное головокружение), головными болями, изменениями зрения и слуха, стволовыми и спинальными симптомами, желудочно-кишечными дискинезиями, болью в животе, особенно в области солнечного сплетения, корешковыми болями преимущественно в пояснично-крестцовой области.

Диагноз и дифференциальный диагноз. В определении диагноза главное значение придается профессиональному анамнезу, санитарно-гигиенической характеристике условий труда. Необходимо детальное обследование больного с использованием современных нейрофизиологических и нейровизуализационных методик. Комплексное обследование особенно важно при диспансеризации для выявления начальных проявлений болезни, а также функциональных возможностей организма. При осмотре обращают внимание на цвет кожных покровов пальцев рук, ног, измеряют кожную температуру. Особое внимание уделяют исследованию чувствительности (вибрационной, болевой). Исследуются также костно-суставная, мышечная и сердечно-сосудистая системы. Применяют холодовые пробы, капилляроскопию, термометрию, электроэнцефалографию, электронейромиографию, исследование сердечно-сосудистой системы, поликардиографию, механокардиографию, осциллографию.

Дифференцировать вибрационную болезнь следует от других заболеваний непрофессиональной этиологии (болезнь Рейно, сирингомиелия, вегетативный полиневрит, миозиты и др.).

Лечение. Начинают лечение при первых проявлениях болезни. Этиологический принцип состоит во временном или постоянном исключении действия вибрации на организм, щадящем режиме в отношении физических нагрузок и охлаждения. Патогенетическая терапия должна быть комплексной с применением медикаментозных и физиотерапевтических воздействий. Из медикаментозных средств наибольший эффект дают ганглиоблокирующие средства (пахикарпин) в сочетании с малыми дозами холинолитиков (глиатилин, спазмолитин, метамизил) и сосудорасширяющих препаратов (кавинтон, никотиновая кислота, блокаторы кальциевых каналов). При вегетативных пароксизмах с успехом применяют пирроксан. Показаны общеукрепляющие средства, введение 40% раствора глюкозы или глюконата кальция, витамины группы В, Е, ноотропные препараты.

Применяют электрофорез различных лекарственных препаратов (5% раствор новокаина или 2% водный раствор бензогексония) на кисти, стопы или воротниковую зону. Сила тока 10–15 мА, длительность процедуры 10–15 мин.

При полиневропатических синдромах получен эффект от применения высокочастотной электротерапии, иглорефлексотерапии.

Прогноз благоприятный при своевременном выявлении заболевания и активной терапии. Трудоустройство является

весьма важным фактором, способствующим полному восстановлению трудоспособности. Показаны все виды труда, исключающие вибрацию, подъем тяжестей и охлаждение.

Профилактика. Исключение неблагоприятного воздействия вибрации на организм. Совершенствование и создание принципиально новых инструментов и оборудования, ограничивающих вибрацию в пределах допустимой. Осуществление диспансеризации, организация профилакториев на производствах, соблюдение строгих норм организации труда.

Глава 21. ТРАВМЫ ЦЕНТРАЛЬНОЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Больные с травмой черепа и головного мозга составляют основную часть пациентов нейрохирургического профиля. Ежедневно врачу, работающему на «скорой помощи», приходится осматривать и решать вопрос о показаниях к госпитализации пострадавших с повреждениями черепа и головного мозга. До 50% обращений в травматологический пункт также составляют больные с черепно-мозговой травмой. Кроме того, статистические данные показывают, что с развитием промышленности и транспорта увеличивается число и тяжесть черепно-мозговых повреждений. Растет также и число сочетанных повреждений опорно-двигательного аппарата, органов брюшной полости, грудной клетки. В этих случаях определение последовательности оказания медицинской помощи может оказаться решающим в прогнозе течения заболевания. Следует отметить, что в России преобладает бытовая черепно-мозговая травма (60–70%), при этом до 45% составляет травма в состоянии алкогольного опьянения. На долю дорожно-транспортного и производственного травматизма приходится около 30% и спортивного – 2%. По данным ВОЗ, в мире травма как причина смерти занимает 3-е место, однако среди детей и лиц молодого возраста – 1-е место.

Под черепно-мозговой травмой понимают механическое повреждение черепа и внутричерепного содержимого в результате первичных структурно-функциональных изменений и присоединения вторичных патофизиологических процессов.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

В первую очередь для выбора тактики лечения необходимо четкое знание классификации травм черепа и головного мозга. Все повреждения делятся на *изолированные*, *сочетанные* (действие механической энергии вызывает дополнительные внечерепные повреждения) и *комбинированные* (совокупное воздействие механической энергии и других факторов – температурных, радиационных, химических и др.). Непосредственно черепно-мозговая травма (ЧМТ) может быть ***закрытой***, когда нет прямой связи полости черепа с внешней средой и ***открытой*** – есть связь полости черепа с внешней средой. Открытая ЧМТ, в свою очередь, бывает непроникающей и проникающей. При проникающей открытой ЧМТ имеется повреждение всех покровов, включая твердую мозговую оболочку, кость, мягкие ткани на ограниченном участке (огнестрельные ранения, открытые вдавленные переломы и др.). К открытой проникающей ЧМТ следует относить и переломы основания черепа без повреждения мягких тканей, сопровождающиеся истечением ликвора из носовых ходов (назорея) или наружного слухового прохода (оторея). До настоящего времени остается дискутабельным причисление повреждения мягких тканей до кости к открытой ЧМТ. По нашему мнению, при отсутствии признаков повреждения головного мозга этот вид травмы следует считать открытой травмой черепа как костной структуры.

По степени повреждения головного мозга ЧМТ делится на: ***сотрясение*** головного мозга и ***ушибы*** головного мозга различной степени тяжести (легкая, средняя, тяжелая). Сотрясение головного мозга встречается только при закрытой черепно-мозговой травме. Ушиб головного мозга может протекать как со ***сдавлением*** головного мозга различными компремирующими факторами (гематома, очаг размозжения, вдавленный перелом, пневмоцефалия, инородное

тело), так и без него. В последние годы стали выделять *диффузное аксональное повреждение головного мозга*.

По тяжести выделяют три степени ЧМТ: легкую (сотрясение и ушиб головного мозга легкой степени), средней тяжести (ушиб головного мозга средней степени) и тяжелую (ушиб головного мозга тяжелой степени, ушиб головного мозга со сдавлением и диффузное аксональное повреждение головного мозга).

Патогенез черепно-мозговой травмы. В биомеханике деструктивного воздействия на ткани черепа и мозга при черепно-мозговой травме участвует комплекс первичных факторов, ведущим среди которых является ударная волна, распространяющаяся через внутричерепные структуры от места приложения травмирующего агента с резкими перепадами давления в зонах удара и противоудара. При этом происходит деформация черепа с развитием возможных переломов, гидродинамический ликворный «удар» с поражением перивентрикулярных образований мозга. При резком ускорении или замедлении (часто при ДТП) происходит ротация полушарий большого мозга относительно более фиксированного мозгового ствола с натяжением и повреждением аксонов ствола мозга.

В результате непосредственной травмы мозга развиваются первичные структурно-функциональные повреждения на молекулярном, субклеточном, клеточном, тканевом и органном уровнях с расстройством центральной регуляции всех систем организма, включая дыхательную и сердечно-сосудистую. В ответ на повреждение мозга возникают вторичные механизмы мозгового поражения (нарушение мозгового кровообращения, ликвороциркуляции, тканевых мембран, проницаемости гематоэнцефалического барьера), что приводит к повышению внутричерепного давления, гипоксии мозгового вещества, нарастанию отека головного мозга, развитию дислокации и ущемлению стволовых отделов в области вырезки намета мозжечка и большом затылочном отверстии.

В настоящее время общепризнанными являются следующие механизмы и патологические реакции в ответ на черепно-мозговую травму.

I. Аксональные повреждения.
II. Цереброваскулярные нарушения.
III. Посттравматическая ишемия мозга.
IV. Отек мозга.
V. Внутричерепная гипертензия.
VI. Нейрохимические изменения.

I. Аксональные повреждения встречаются при ЧМТ любой степени тяжести. Наиболее тяжелые повреждения аксонов (разрывы, перерастяжения, вздутие, демиелинизация) наблюдаются в случаях травм по механизму ускорения-торможения. Возникают мелкоточечные кровоизлияния в глубинных отделах белого вещества, функциональное разобщение полушарий и стволово-подкорковых образований. Длительное коматозное состояние пострадавших при отсутствии у них внутричерепных объемных субстратов (гематом, контузионных очагов) позволяет поставить диагноз диффузной аксональной травмы (или перерыва); чаще встречается у детей.

II. Цереброваскулярные нарушения включают в себя клеточные повреждения и срыв ауторегуляции мозгового кровотока. Под влиянием действующего механического фактора в момент травмы происходят повреждения клеточных структур, нарушения проницаемости клеточных мембран, а также метаболизма и синаптической передачи, способствующие развитию внутриклеточного отека.

Комплекс нарушений сосудистой реактивности включает: 1) расширение артериол, наступающее немедленно после травмы; 2) при травме средней тяжести снижается реактивность вазоконстрикторов на артериальную гипокапнию, при тяжелой травме она утрачивается полностью; 3) рефлекторная вазодилатация в ответ на артериальную гипотензию снижается даже после легкой ЧМТ, при тяжелой травме сосуды начинают фактически пассивно уменьшать свой калибр на фоне снижения артериального давления; 4) реакция гиперемии на артериальную гипоксию значительно снижается после ЧМТ.

В итоге при легкой и среднетяжелой ЧМТ в начальном периоде развивается гиперемия мозга с общим повышением уровня мозгового кровотока и снижением сосудистого сопротивления. При тяжелой ЧМТ в первые часы наступает срыв ауторегуляции мозгового кровотока, ведущий к его редукции.

III. Ишемия мозга. При тяжелой ЧМТ, в ее клиническом течении и исходах, придается все большее значение ишемии мозга. У 80% погибших от ЧМТ обнаруживают ишемические очаги, которые в 45% локализуются в коре, преимущественно в пограничных зонах кровоснабжения крупных мозговых артерий; также в 45% зоны ишемии располагаются в области гиппокамповой извилины, в 55% – в базальных ганглиях и в 30% – в стволе мозга.

Причины ишемии:

1. Объемные поражения (гематомы, контузионные очаги) приводят к тенториальному или супракаллезному вклинению с придавливанием питающих артерий и образованию ишемических зон.

2. Тракция или перерастяжение перфорантных артерий приводят к ишемии или геморрагиям.

3. Артериальный вазоспазм (больше характерен для ЧМТ средней тяжести с наличием субарахноидального кровоизлияния).

4. Повышение внутричерепного давления вследствие отека мозга или его избыточного кровенаполнения. Внутричерепная гипертензия – одна из ведущих причин развития ишемии при ЧМТ. Неадекватная церебральная перфузия наступает при сопряженных изменениях мозгового перфузионного давления (МПД), падение которого ниже 50 мм рт.ст. влечет за собой глобальную церебральную ишемию у 15% пострадавших с тяжелой ЧМТ, 90% из них погибает. Важны также показатели системной гемодинамики. В частности, снижение систолического давления ниже 90 мм рт.ст. и PaO_2 ниже 8 кПа приводит к 100% летальности.

5. Утрата ауторегуляции мозгового кровотока.

6. Отек мозга. Способен снизить кровоснабжение травмированных участков мозга еще до повышения внутричерепного давления.

Локальные нарушения мозгового кровообращения, развившиеся в результате повреждения или сдавления мозга, в свете последних представлений об общих механизмах церебральных ишемий объединяются термином «первичный травматический инсульт».

Общность механизмов мозговых инсультов различной этиологии состоит в том, что для образовавшегося фокуса повреждения возможны разные пути эволюции. Перифокальная зона таких очагов – пенумбра, или зона полутени, где «нейроны больны, но еще не умерли». Успех лечения пострадавших с тяжелой ЧМТ зависит от адекватности лечебных мер, предпринятых в период так называемого терапевтического окна, до развития вторичного поражения мозга. Интенсивное фармакологическое лечение может улучшить неврологический статус, купируя вторичный нейродегенеративный процесс, инициированный первичной травмой.

Следует учитывать, что нарушения мозгового кровообращения при ЧМТ носят перманентный характер, и на любом этапе лечения его погрешности могут обусловить развитие вторичного инсульта. В частности, ухудшение может быть вызвано неправильным уходом, внутрибольничной транспортировкой, неадекватной анестезией, судорожными припадками и т.п.

IV. Отек мозга при ЧМТ исходно является вазогенным (сосуды – основной источник воды, избыточно накапливающейся в ткани мозга). Главная причина развития вазогенного отека мозга – прорыв гематоэнцефалического барьера (ГЭБ) с повышенной фильтрацией плазмы, белков, воды, электролитов (особенно Na) в паренхиму мозга. Экссудат распространяется по межклеточным пространствам.

Цитотоксический отек характеризуется как набухание клетки в результате внутриклеточной аккумуляции жидкости. Основная причина – нарушения клеточного метаболизма, ведущие к неадекватному функционированию K/Na насоса, накоплению натрия внутри клетки и аккумуляции воды.

V. Внутричерепная гипертензия (ВЧГ) возникает в результате взаимодействия множества патологических внутричерепных процессов. Постулат Монро–Келли гласит, что увеличение в объеме одной из составляющих внутричерепного содержимого (ткань мозга, кровь, ликвор) приводит к реципрокному уменьшению другой. Поэтому увеличение в объеме патологического очага (гематомы, контузионного очага) может не сразу повлечь за собой ВЧГ благодаря включению компенсаторных механизмов.

Увеличение внутричерепного давления происходит в результате действия следующих факторов.

- Объем патологического очага.
- Нарушения всасывания ликвора.
- Изменения объема ликвора.
- Изменения податливости вещества мозга.
- Объем и давление крови в мозговых сосудах.

Любые незначительные внутренние изменения и внешние воздействия (нарушения венозного оттока, внешнего дыхания, неправильное положение головы больного, повышенное кровенаполнение) могут вызвать резкое и фатальное повышение внутричерепного давления.

Дислокация мозга неизбежно возникает при неустраненном продолжающемся его сдавлении внутричерепными гематомами или очагами размозжения. Увеличивающийся внутричерепной объем блокирует пути оттока ликвора, резко возрастают градиенты давления в паренхиме мозга, прерывается ток цереброспинальной жидкости из полости черепа в позвоночный канал, деформируется ствол, возникает его компрессионная ишемия (рис. 21.1).

Ущемление ствола чаще отмечается на уровне отверстия мозжечкового намета (возникает или нарастает парез взора вверх, анизокория, ослабление реакции зрачков на свет, нарушается конвергенция происходят изменения мышечного тонуса и глубоких рефлексов, порой с их диссоциацией по продольной оси тела, наблюдаются менингеальные симптомы и другие признаки нарушения функции среднего мозга при сохранении корнеальных и глоточных рефлексов). Реже развиваются признаки поражения ствола мозга на уровне большого затылочного отверстия. Клинически это проявляется ослаблением или исчезновением корнеальных рефлексов, дисфагическими расстройствами, спонтанным нистагмом, парезом взора в стороны, тоническими судорогами и др.

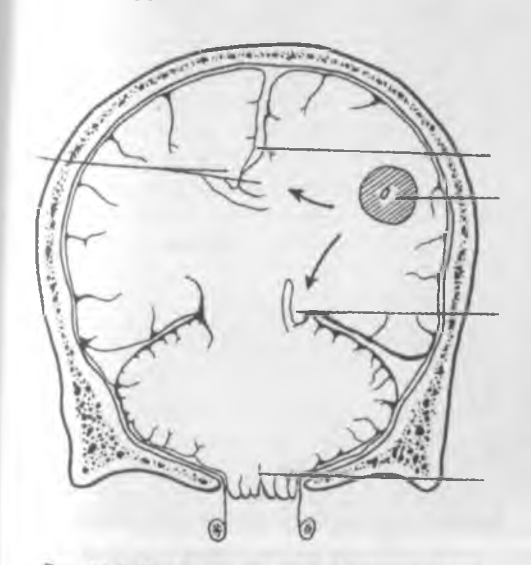


Рис. 21.1. Схема дислокации головного мозга.

VI. Нейрохимические нарушения ассоциируются с понятием *вторичной травмы мозга.* К ней приводит каскад патофизиологических и биохимических процессов, которые запускаются первичным травматическим поражением (или инсультом), влекущим за собой расширение зоны первичного травматического некроза с вовлечением в патологический процесс исходно интактных его участков, появление новых геморрагических и ишемических очагов, формирование отсроченных внутричерепных гематом.

Запускающиеся при вторичной травме мозга патологические процессы в виде повреждения мембран и механизмов ионного гомеостаза, потери ауторегуляции мозгового кровотока с вторичной гипер- или гипотензией, нарушения аксональной проводимости, миелиновой и аксональной дегенерации, нарушения проницаемости гематоэнцефалического барьера, тканевого лактатацидоза, высвобождения свободных радикалов способствуют развитию отека мозга и внутричерепной гипертензии. Происходит дальнейшее нарушение перфузии и усугубление ишемии ткани мозга или развитие отсроченных внутричерепных гематом.

В течении черепно-мозговой травмы выделяют три основных периода: острый (до 2–10 нед.), промежуточный (2–6 мес.), отдаленный (свыше полугода). В остром периоде происходит взаимодействие повреждающих факторов и реакций защиты, в промежуточном – организация повреждений и развертывание компенсаторно-приспособительных процессов, в отдаленном – завершение местных и отдаленных дегенеративно-деструктивных и регенера-

тивно-репаративных процессов. При стабилизации патологического процесса возможно появление отдаленных последствий черепно-мозговой травмы в виде посттравматической эпилепсии, эмоциональных расстройств, стойких неврологических дефицитов (нарушения речи, движений, интеллектуально-мнестических или когнитивных функций).

ДИАГНОСТИКА

Определяющим для установления правильного диагноза и соответственно выработки адекватной тактики лечения является клинический осмотр, начинающийся с уточнения анамнеза, вида и характера воздействия травмирующего агента. При отсутствии контакта с больным сведения следует уточнить у родственников, свидетелей, медицинских работников. Важной информацией является длительность утраты сознания, наличие судорожного синдрома, особенности поведения пострадавшего после восстановления сознания. Далее приступают к внешнему осмотру для определения характера местных изменений и исключения сочетанных повреждений (наличие подкожных и подапоневротических гематом, ссадин, ран, деформаций черепа, определение ликвореи, повреждения лицевого скелета, грудной клетки, органов брюшной полости, опорно-двигательного аппарата и др.). После определения состояния витальных функций (частота сердечных сокращений, АД, адекватность внешнего дыхания) приступают к тщательному неврологическому осмотру. Обследование больного целесообразно проводить по группам неврологических симптомов: общемозговые, очаговые, менингеальные. Особое внимание необходимо уделять выявлению дислокационных симптомов (глазодвигательные расстройства, анизокория, гемипарез, двусторонние патологические стопные знаки на фоне нарушения сознания, брадикардии, артериальной гипертензии). Далее для уточнения диагноза прибегают к дополнительным методам исследования. В их необходимый минимум входят краниография, обязательно в двух проекциях (рис. 21.2), и эхоэнцефалоскопия (для определения бокового смещения срединных структур головного мозга внутричерепными гематомами, очагами размозжения и др.).

Обязательна (при отсутствии противопоказаний) диагностическая люмбальная

Рис. 21.2. Краниограммы при черепно-мозговой травме: а — вдавленный перелом левой теменной кости; б — многооскольчатый перелом свода черепа.

пункция с целью уточнения наличия травматического субарахноидального кровоизлияния. Люмбальная пункция показана даже в тех случаях, когда неврологические симптомы минимальны и нет данных, указывающих на повреждение костей свода и основания черепа. В ряде случаев для уточнения характера и локализации внутричерепных гематом и очагов размозжения головного мозга, а также при дифференциальной диагностике субарахноидального кровоизлияния показано ангиографическое обследование (каротидная ангиография). В настоящее время наиболее информативным методом обследования нейротравматологических больных является компьютерная и магнитно-резонансная томографии. В 96% эти методы позволяют установить вид и долевую локализацию внутричерепных поражений, состояние желудочковой системы, базальных цистерн, зоны отека, ишемии и т.д. Метод электроэнцефалографии для диагностики тяжести поражения мозга в остром периоде ЧМТ в настоящее время ушел на второй план, кроме случаев травмы с эпилептическим синдромом. Информативным методом диагностики является позитронно-эмиссионная томография, однако в связи с высокой стоимостью исследования и отсутствием достаточного количества аппаратов ее применение крайне ограничено у больных в остром периоде ЧМТ.

Тактика лечения ЧМТ определяется, прежде всего, степенью ее тяжести. Основным критерием тяжести пострадавших с ЧМТ является уровень расстройств сознания. Согласно отечественной классификации выделяются следующие градации состояния сознания.

1. Ясное – полная ориентировка в себе и окружающей обстановке, адекватные и быстрые реакции.

2. Оглушение умеренное – легкие затруднения психической деятельности: заторможенность, вялость, замедленность при выполнении инструкций.

3. Оглушение глубокое – резкие затруднения психической деятельности, сонливость, выполнение лишь простых команд, дезориентировка.

4. Сопор – глубокое угнетение сознания, нет речевой продукции, но больной может открыть глаза, локализовать боль, произвести целенаправленные защитные движения.

5. Кома 1 (умеренная) – полное выключение сознания, сохранена реакция на боль, глаза не открывает, сохранены глубокие рефлексы, нет грубых витальных нарушений.

6. Кома 2 (глубокая) – отсутствие реакций на внешние раздражители, снижение или отсутствие глубоких рефлексов, сохранены, но нарушены спонтанное дыхание и сердечно-сосудистая деятельность.

7. Кома 3 (запредельная) – двусторонний мидриаз, диффузная мышечная атония, арефлексия, критические показатели витальных функций.

Состояние пострадавших с ЧМТ можно оценивать по шкале комы Глазго (ШКГ). Это количественный способ оценки нарушений сознания, в ее основе – унификация основных клинических симптомов с оценкой их в баллах, сумма их сложения и характеризует глубину комы. Состояние больных оценивается на момент поступления и в динамике. Важным положительным моментом использования ШКГ является то, что по ней любой медицинский работник сможет оценить состояние пациента и его динамику на фоне проводимых лечебных мероприятий.

Шкала комы Глазго

Балльная оценка	Открывание глаз	Словесный ответ (речь)	Двигательный ответ
6	–	–	Выполнение команды
5	–	Развернутая	Локализация боли
4	Спонтанное	Фразы	Отдергивание конечности на боль
3	На звук	Слова	Патологическое сгибание на боль (декортикация)
2	На боль	Бормотание	Патологическое разгибание на боль (децеребрация)
1	Нет	Нет	Нет

I. Легкая ЧМТ. Сознание ясное или умеренное оглушение (ШКГ 13–15 баллов).

- Сотрясение головного мозга.
- Ушиб головного мозга легкой степени.

II. ЧМТ средней тяжести. Глубокое оглушение, сопор (ШКГ 8–12).

- Ушиб головного мозга средней степени.

III. Тяжелая ЧМТ. Кома 1–3 (ШКГ 4–7).

- Ушиб головного мозга тяжелой степени.
- Диффузное аксональное повреждение.
- Острое сдавление головного мозга.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические варианты черепно-мозговой травмы: сотрясение, ушибы головного мозга, диффузное аксональное повреждение, сдавление головного мозга.

Сотрясение головного мозга

Сотрясение головного мозга (СГМ) – наиболее частая форма ЧМТ, которая характеризуется функционально обратимыми изменениями в головном мозге, развившимися непосредственно после воздействия травмирующего фактора. Клинически СГМ представляет собой единую форму без деления на степени. Для больных этой группы характерна потеря сознания на период до нескольких минут. После восстановления сознания они предъявляют основные жалобы на тошноту, головную боль, головокружение, общую слабость, нарушение аппетита. Часто выявляется выпадение памяти на узкий период событий во время, до и после травмы (конградная, ретроградная, антероградная амнезии). Встречаются вегетативные нарушения в виде потливости, чувства прилива крови к голове, сердцебиения, лабильности пульса и артериального давления. В неврологическом статусе часто определяются: мелкоразмашистый нистагм при взгляде в стороны, анизокория с хорошей фотореакцией, слабость конвергенции, легкая девиация языка в сторону, незначительная асимметрия глубоких рефлексов, координаторные нарушения. При дополнительных методах исследования (краниография, ЭхоЭС, люмбальная пункция, КТ) патологические изменения не выявляются. Следует отметить, что больным с наличием переломов костей лицевого скелета (костей носа, скуловой кости, верхней и нижней челюсти) следует устанавливать диагноз СГМ даже при отсутствии четкой клинической картины заболевания. Пациенты с СГМ подлежат госпитализации, однако необходимости стационарного лечения в нейрохирургическом или нейротравматологическом отделении нет, так как лечение пострадавших этой группы носит симптоматический характер и не требует нейрохирургических манипуляций. На фоне медикаментозной терапии (анальгетики, антигистаминные препараты, седативные средства, 40% раствор глюкозы в/в) у больных в течение 1-й недели наступает полный регресс неврологических симптомов и улучшается общее состояние. Сроки стационарного лечения вариабельны (обычно 7–14 дней) и зависят от возраста больного, наличия сопутствующей патологии, ран мягких тканей головы, сочетанной травмы. Полная трудоспособность восстанавливается в сроки до 3–4 нед. с момента получения травмы. Целесообразно наблюдение невролога за состоянием больных на период от выписки из стационара до выхода на работу. Как правило, никаких последствий при достоверно установленном диагнозе СГМ и проведении адекватной терапии у пациентов не отмечается.

Ушибы головного мозга

Ушибы головного мозга (УГМ) характеризуются очаговыми структурными повреждениями мозгового вещества различной степени тяжести (от микроскопических петехиальных геморрагий до полной деструкции). Различают три степени тяжести ушиба головного мозга.

Ушиб головного мозга легкой степени по клиническим проявлениям схож с симптомами, характерными для СГМ. Однако у больных чаще наблюдаются рвота, вегетативные расстройства, тахикардия, артериальная гипертензия. Неврологические симптомы представлены легкими дефицитами функций: клонический нистагм, сглаженность носогубной складки, анизорефлексия, часто с диссоциацией по оси тела, односторонние патологические стопные знаки, координаторные нарушения, легкие оболочечные симптомы. В отличие от СГМ

при люмбальной пункции у 2/3 больных выявляется повышенное ликворное давление (до 200 мм вод.ст.), у остальных — нормотензия или даже выраженная гипотензия. Может быть незначительная примесь крови в ликворе (субарахноидальное кровоизлияние). На краниограммах у 10–15% больных обнаруживаются линейные переломы (обычно лобной или теменной костей). При КТ-исследовании часто определяются зоны локального отека, сужение ликворных пространств. Больные подлежат обязательной госпитализации (при наличии субарахноидального кровоизлияния и/или перелома свода черепа — в нейрохирургическое отделение) на срок около 2 нед. К медикаментозному лечению (см. выше — «Сотрясение головного мозга») добавляют ноотропы (ноотропил, пирацетам, кортексин), сосудистые препараты (кавинтон, сермион, циннаризин), диуретики (только при повышении ликворного давления по данным люмбальной пункции). Клиническое улучшение обычно наступает в первые 7–10 дней, однако в течение длительного времени при неврологическом обследовании могут выявляться легкие очаговые симптомы. Трудоспособность обычно восстанавливается в сроки до 2 мес. после травмы.

Ушиб головного мозга средней степени тяжести характеризуется более выраженными локальными деструктивными изменениями в мозговой ткани, особенно в полюсно-базальных отделах лобной и височной долей. У больных выявляется длительная утрата сознания (до нескольких часов), амнезия, многократная рвота, резкая головная боль, вялость, заторможенность, субфебрилитет. Очаговые неврологические симптомы будут иметь четкую зависимость от локализации наибольших деструктивных изменений. Наиболее часто встречаются глазодвигательные нарушения, расстройства речи и психики, пирамидная недостаточность, изменения мышечного тонуса, эпилептические припадки. Может наблюдаться назо- или оторея. На краниограммах у половины больных выявляются переломы свода и основания черепа. При ЭхоЭС возможно появление смещения срединного М-эхо на 3–4 мм, что обусловлено наличием контузионного очага и перифокальным отеком. У всех больных с УГМ средней степени тяжести имеется травматическое субарахноидальное кровоизлияние различной степени выраженности. По данные КТ-исследования можно выявлять локальные поражения в виде зон мелкоочаговых геморрагий с отеком мозговой ткани. Пострадавшие в обязательном порядке госпитализируются в нейрохирургическое отделение для проведения патогенетической терапии. С первых суток назначают парентеральное введение ноотропов, сосудистых препаратов. При открытой ЧМТ добавляют антибиотики (гентамицин, цефалоспорины) до прекращения ликвореи и санации ликвора. В зависимости от степени выраженности субарахноидального кровоизлияния проводят регулярные люмбальные пункции до визуального очищения ликвора. В лечении используют также препараты, улучшающие метаболизм и репаративные процессы (актовегин, кортексин). Для снижения вероятности развития посттравматической эпилепсии показаны противосудорожные препараты (депакин, суксилеп) под контролем ЭЭГ. Сроки стационарного лечения больных с УГМ средней степени тяжести обычно ограничиваются 3 нед. с последующим восстановительным лечением под наблюдением невролога. При наличии по данным КТ зон локальной геморрагии показано повторное исследование в динамике. Возможно полное восстановление трудоспособности, однако пострадавшие, занятые на вредном производстве с наличием ночных смен, переводятся на облегченные условия труда на срок от 6 мес. до года.

Ушиб головного мозга тяжелой степени характеризуется грубыми массивными деструктивными изменениями в мозговой ткани на фоне значительного поражения ствола головного мозга. Это обусловливает длительную утрату сознания после травмы, преобладание стволовых симптомов, которые перекрывают признаки очагового поражения полушарий. Как правило, состояние больных тяжелое или крайне тяжелое. Отмечается преобладание нарушений витальных функций, в первую очередь — внешнего дыхания, которые требуют немедленного реанимационного пособия. Пострадавшие находятся в сопорозном или коматозном состоянии, отмечаются плавающие движения глазных яблок, расходя-

щееся косоглазие, дивергенция глазных яблок по вертикали (симптом Гертвига–Мажанди), нарушение мышечного тонуса вплоть до горметонии, двусторонние патологические стопные знаки, парезы, фокальные и генерализованные эпилептические припадки, выраженные менингеальные симптомы. При отсутствии признаков дислокационного синдрома проводят люмбальную пункцию, при которой выявляется массивное субарахноидальное кровоизлияние. На краниограммах у большинства больных определяются переломы свода и основания черепа. Большую помощь в определении локализации и выраженности деструктивных изменений оказывает КТ-исследование. Наибольшие изменения чаще всего обнаруживаются в полюсно-базальных отделах лобных и височных долей. Нередко встречаются множественные очаги деструкции. Практически все больные госпитализируются в реанимационное отделение, где с первых же минут начинается интенсивная терапия (обеспечение адекватного дыхания вплоть до интубации трахеи и искусственной вентиляции легких, борьба с ацидозом, поддержание микроциркуляции). Пострадавшие нуждаются в динамическом наблюдении нейрохирурга, так как при развитии гипертензионно-дислокационного синдрома требуется проведение экстренного хирургического вмешательства. При медикаментозном лечении УГМ тяжелой степени характерен медленный регресс очаговых симптомов, часты остаточные явления в виде гемипареза, афазии, посттравматической эпилепсии. На КТ в динамике отмечается рассасывание патологических зон с формированием на их месте атрофий мозга и кист. После окончания стационарного специализированного лечения (обычно 30–40 сут.) показано проведение курса реабилитации в восстановительных центрах. Как правило, больных, перенесших УГМ тяжелой степени, переводят на инвалидность.

Диффузное аксональное повреждение головного мозга

Диффузное аксональное повреждение головного мозга в последние годы стали выделять как вариант тяжелого поражения головного мозга. В основе такого поражения лежит натяжение и разрывы аксонов в белом веществе и стволе мозга. Этот вид черепно-мозговой травмы чаще встречается у детей и лиц молодого возраста, пострадавших в ДТП, при падениях с большой высоты (кататравма). Для пострадавших характерно длительное коматозное состояние, развившееся непосредственно после травмы. В неврологическом статусе четко преобладают стволовые симптомы: отсутствие окулоцефалического рефлекса, корнеальных рефлексов, тетрапарез, децеребрационная ригидность и горметония, которые легко провоцируются болевыми раздражениями, менингеальный синдром. Часто встречаются вегетативные расстройства в виде стойкой гипертермии, гиперсаливации, гипергидроза. Характерной особенностью в случаях выживания больных является переход из комы в стойкое вегетативное состояние, что служит признаком функционального или анатомического разобщения больших полушарий и подкорково-стволовых структур мозга. При КТ-исследовании видимые очаговые поражения не определяются. Могут быть признаки повышенного внутричерепного давления (сужение или полное исчезновение III желудочка, отсутствие визуализации базальных цистерн). Исследование в динамике показывает раннее развитие диффузного атрофического процесса в головном мозге. Прогноз у этой группы пострадавших, как правило, неблагоприятный и зависит от длительности и глубины комы и развившегося вегетативного состояния. Летальные исходы чаще обусловлены внемозговыми осложнениями (пневмонии, восходящая мочевая инфекция, пролежни, кахексия).

Сдавление головного мозга

Сдавление головного мозга является нейрохирургической патологией, так как при этом требуется проведение хирургического вмешательства. Синдром сдавления при ЧМТ подразумевает под собой развитие дополнительного внутричерепного объема ткани (сгустки крови, очаги размозжения мозгового вещества, костные отломки вдавленного перелома, ограниченное субдуральное скопление ликвора и др.), который приводит к механическому смещению мозговых структур по отношению к костным образованиям черепа и выростам твердой мозговой оболочки. При этом

происходят не только процессы сдавления самого мозгового вещества, но и грубые вторичные нарушения кровообращения, особенно в венозной системе. Чаще всего происходит ущемление мозга в вырезке намета мозжечка, в большом затылочном отверстии, под серповидным отростком. Клинически эти процессы проявляются в прогрессивном развитии гипертензионно-дислокационного синдрома. В зависимости от вида сдавления головного мозга гипертензионно-дислокационный синдром имеет свои особенности в неврологических проявлениях и скорости развития. Наиболее характерные общие особенности этого синдрома: прогрессивное нарушение сознания (оглушение → сопор → кома), появление или нарастание очаговых симптомов выпадения (афазии, гемипарезы, мнестические нарушения, психомоторное возбуждение и др.), усиление головной боли, повторная частая рвота, появляются стволовые симптомы (брадикардия, артериальная гипертензия, ограничение взора вверх, анизокария, двусторонние патологические стопные знаки и др.). Часто развитию гипертензионно-дислокационного синдрома предшествует так называемый «светлый промежуток», который развивается через некоторое время после воздействия травмирующего агента. Основным признаком светлого промежутка является восстановление сознания между первичной и повторной его утратой. Его длительность и выраженность обусловлена не только видом сдавления головного мозга, но и степенью непосредственного первичного повреждения мозгового вещества (чем меньше повреждение, тем более выражен светлый промежуток).

Внутричерепные гематомы

Внутричерепные гематомы (эпидуральные, субдуральные, внутримозговые, внутрижелудочковые) являются наиболее частой причиной сдавления головного мозга при ЧМТ, далее следуют очаги размозжения, вдавленные переломы, субдуральные гигромы и редко – пневмоцефалия.

Эпидуральные гематомы встречаются в 0,5–0,8% от всей ЧМТ и характеризуются скоплением крови между внутренней поверхностью костей черепа и твердой мозговой оболочкой. Самая «излюбленная» локализация эпидуральных гематом – височная и смежные с ней области. Ее развитие происходит в месте приложения травмирующего агента (удар палкой, бутылкой, камнем или при падении на неподвижный предмет), когда травмируются сосуды твердой мозговой оболочки костными отломками. Чаще всего страдает средняя оболочечная артерия и ее ветви, реже – вены и синусы. Разрыв стенки сосуда приводит к быстрому локальному скоплению крови (обычно от 80 до 150 мл) в эпидуральном пространстве. Учитывая наличие сращения твердой мозговой оболочки, особенно в местах черепных швов, эпидуральная гематома имеет линзообразную форму с максимальной толщиной до 4 см в центре. Это приводит к местному сдавлению головного мозга, а затем и к яркой клинике гипертензионно-дислокационного синдрома. Довольно часто у больных с эпидуральными гематомами отмечается светлый промежуток, когда после кратковременной утраты сознания после травмы происходит его полное восстановление на период от нескольких десятков минут до нескольких часов. В это время отмечаются лишь умеренная головная боль, слабость, головокружение. После этого состояние больного резко и прогрессивно ухудшается. Часто наблюдаются эпизоды психомоторного возбуждения, многократной рвоты, нестерпимой головной боли, после чего наступает вторичное угнетение сознания от оглушения до комы. Следует отметить, что для больных с наличием эпидуральной гематомы характерно быстрое развитие синдрома сдавления головного мозга и коматозное состояние может наступить уже через несколько десятков минут после относительно благополучного состояния пострадавшего. При этом нарастает брадикардия до 40–50 ударов в 1 мин, артериальная гипертензия, углубляются очаговые симптомы, появляются глазодвигательные нарушения, анизокория. На краниограммах выявляются трещины и переломы височной кости (причем линия перелома пересекается с бороздой от средней оболочечной артерии, иногда с проекцией сагиттального и поперечного синусов – при переломах затылочной, теменных и лобной костей). При ЭхоЭС имеется четкое боковое смещение срединных структур, обычно до

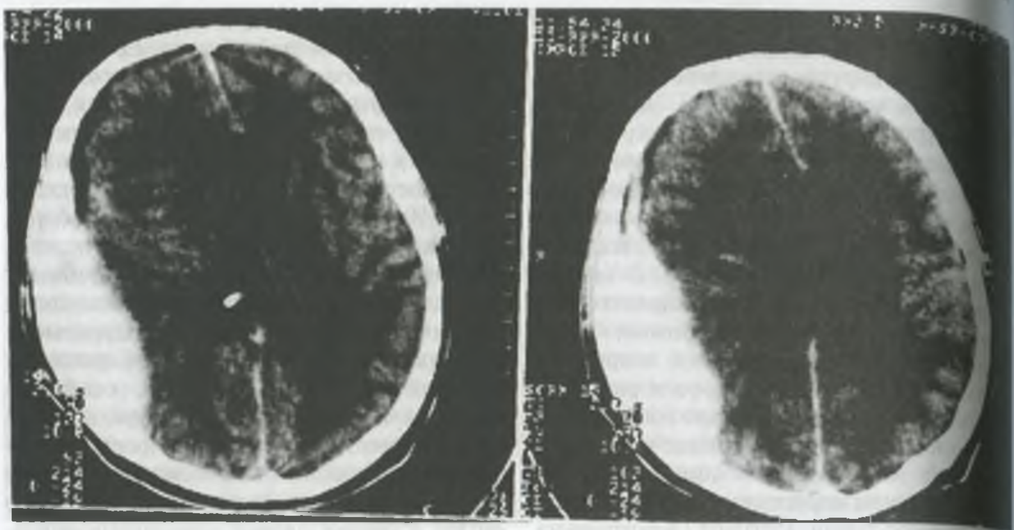


Рис. 21.3. Компьютерные томограммы головного мозга при эпидуральной гематоме: выявляется линзообразное скопление крови в эпидуральном пространстве с выраженными признаками боковой дислокации мозга и смещения срединных структур в противоположную гематоме сторону.

10 мм. Данные КТ-исследования (если тяжесть состояния больного позволяет провести обследование) указывают на наличие гиперденсной зоны линзообразной формы, подлежащей к кости и оттесняющей твердую мозговую оболочку (рис. 21.3).

При установлении диагноза эпидуральной гематомы показано экстренное хирургическое вмешательство. Следует отметить, что у больных с клинической картиной быстро нарастающего гипертензионно-дислокационного синдрома операция должна быть выполнена в кратчайшие сроки, до развития грубых постдислокационных нарушений кровообращения в стволе головного мозга. При анестезиологическом пособии нельзя медикаментозно корригировать артериальную гипертензию до удаления гематомы, так как данное повышение АД является компенсаторным защитным механизмом мозга от ишемии в условиях внутричерепной гипертензии и синдрома компресии головного мозга. В таких случаях снижение системного АД до «нормального» приведет к усугублению гипоксии и ишемии мозговой ткани, особенно в стволовых отделах. В настоящее время предпочтение отдают костно-пластическому варианту трепанации черепа, однако в случаях многооскольчатого перелома проводят резекцию кости с формированием трепанационного окна (обычно от 6 до 10 см в диаметре), достаточного для адекватного удаления гематомы и поиска источника кровотечения. Необходимо помнить, что выявление источника кровотечения, явившегося причиной формирования гематомы, значительно уменьшает риск образования повторных гематом в зоне операции. После удаления сгустков крови и жидкой части проводят тщательный гемостаз с использованием коагуляции, перекиси водорода, гемостатической губки. Иногда приходится подшивать твердую мозговую оболочку к надкостнице по краям трепанационного окна. При верифицированной изолированной эпидуральной гематоме нет необходимости во вскрытии твердой мозговой оболочки. Костный лоскут укладывают на место и фиксируют надкостничными швами, оставляя эпидуральный дренаж на 1–2 сут. В случаях проведения экстренной трепанации черепа из-за тяжести состояния больного, после удаления эпидуральной гематомы производят линейный разрез твердой мозговой оболочки длиной 2–3 см и ревизию субдурального пространства с целью выявления сопутствующих гематом, очагов размозжения головного мозга. При своевременном и адекватном хирургическом вмешательстве в послеоперационном периоде у больных отмечается быстрый регресс общемозговых, очаговых и дислокационных симп-

томов. При оперировании пострадавших с острой эпидуральной гематомой на фоне выраженного дислокационного синдрома исходы значительно хуже и летальность достигает 40% из-за необратимых ишемических постдислокационных изменений в стволе головного мозга. Таким образом, имеется четкая зависимость между результатами лечения больных с эпидуральными гематомами и сроками проведения оперативного вмешательства. Довольно редко встречаются подострые и хронические эпидуральные гематомы, когда светлый промежуток длится несколько дней и более. У таких больных развивается гипертензионно-дислокационный синдром медленно, имеет волнообразное течение (улучшение состояния на фоне проведения умеренной дегидратации). В этих случаях практически всегда удается провести полноценное нейрохирургическое обследование, включая КТ, МРТ, ангиографию, данные которых позволяют четко определить локализацию и размеры гематомы. Этим пострадавшим также показано оперативное лечение – костно-пластическая трепанация черепа, удаление эпидуральной гематомы. Иногда возможно самопроизвольное дренирование эпидуральной гематомы через область трещины в подапоневротическое пространство. При небольших изолированных эпидуральных гематомах, объемом не более 40 мл, не вызывающих синдрома сдавления головного мозга, можно воздержаться от хирургического лечения в условиях динамического КТ-исследования. Через 3–4 нед. на фоне медикаментозного лечения происходит рассасывание гематомы.

Субдуральные гематомы являются наиболее частой формой внутричерепных гематом и составляют от 0,4 до 2% всех ЧМТ. Субдуральные гематомы располагаются между твердой и паутинной мозговыми оболочками. Источниками кровотечения в этих случаях являются пиальные вены в месте их впадения в синусы, поврежденные поверхностные сосуды полушарий. Примерно одинаковая частота образования гематом как в зоне приложения травмирующего агента, так и по типу противоудара, обусловливает нередко развитие двусторонних гематом. В отличие от эпидуральных субдуральные гематомы, как правило, свободно растекаются по субдуральному пространству и имеют более обширную площадь. В большинстве наблюдений объем субдуральных гематом составляет от 80 до 200 мл (иногда достигая 250–300 мл). Классический вариант течения с наличием светлого промежутка встречается крайне редко в связи со значительным повреждением мозгового вещества по сравнению с клиническим течением эпидуральных гематом. При острой субдуральной гематоме картина гипертензионно-дислокационного синдрома развивается в сроки до 2 сут. Наблюдается угнетение сознания до сопора-комы, нарастает гемипарез, появляются двусторонние патологические стопные знаки, эпилептические припадки, анизокория, брадикардия, артериальная гипертензия, нарушения дыхания. При отсутствии лечения позже присоединяется горметония, децеребрационная ригидность, двусторонний мидриаз, отсутствие спонтанного дыхания. На краниограммах не всегда имеет место повреждение костей свода и основания черепа. Данные ЭхоЭС положительны только при латерально расположенных изолированных субдуральных гематомах. При КТ-исследовании выявляется гиперденсная зона серповидной формы, обычно распространяющаяся над двумя-тремя долями головного мозга, компремирующая желудочковую систему, в первую очередь – боковой желудочек этого же полушария (см. рис. 21.4).

Следует отметить, что отсутствие гиперденсной зоны по данным КТ не всегда исключает наличие субдуральной гематомы, так как при ее эволюции имеется фаза изоденсной гематомы с тканью мозга и о наличии гематомы можно судить косвенно по смещению желудочковой системы или проведя МРТ-исследование. Больные с верифицированными субдуральными гематомами нуждаются в экстренном хирургическом лечении – костно-пластической трепанации черепа, удалении гематомы, ревизии мозга. После откидывания костного лоскута выявляется синюшная, напряженная, не передающая пульсацию головного мозга твердая мозговая оболочка. Целесообразно провести подковообразный разрез последней, основанием к сагиттальному синусу, что обеспечит адекватный доступ, снизит вероятность развития грубого

рубцово-спаечного процесса в зоне трепанации в послеоперационном и отдаленном периодах. После выявления гематомы приступают к ее удалению путем отмывания сгустков, аккуратной аспирацией. Если источник формирования гематомы выявлен, то производят его коагуляцию и укладывают небольшой фрагмент гемостатической губки. Производят тщательный гемостаз и ревизию мозга, особенно полюсно-базальные отделы лобной и височной долей (наиболее частое место развития очагов размозжения). Обычно при изолированных субдуральных гематомах в случаях своевременного оперативного вмешательства до развития выраженного гипертензионно-дислокационного синдрома после удаления сгустков отмечается появление отчетливой пульсации мозга и его расправление, что является хорошим прогностическим признаком. В стационарах, где отсутствуют специальные нейрореанимационные отделения и где нет возможности проведения динамического КТ-исследования, показано удаление костного лоскута с последующей его консервацией в растворе формалина или имплантацией в подкожную клетчатку живота, переднебоковой поверхности бедра. Это производят с целью уменьшения негативного воздействия послеоперационного реактивного отека полушария мозга. При любых условиях удаляют костный лоскут в случаях выявления сопутствующих очагов размозжения, внутримозговых гематом, сохранении отека полушария после удаления субдуральной гематомы и его выбухания в трепанационный дефект. Этим больным показано также наложение наружного вентрикулярного дренажа по Арендту на период до 5–7 дней. В послеоперационном периоде пациенты до стабилизации состояния находятся в реанимационном отделении, где проводится комплексная терапия как и при ушибах головного мозга тяжелой степени без компрессии; целесообразно возвышенное положение головного конца (положение Фовлера), обеспечение адекватного дыхания и оксигенации (вплоть до продленной ИВЛ). В случаях быстрого регресса неврологических симптомов показана ранняя аутокраниопластика в период до 3 нед. после первичной операции. Исходы при субдуральных гематомах во многом зависят от

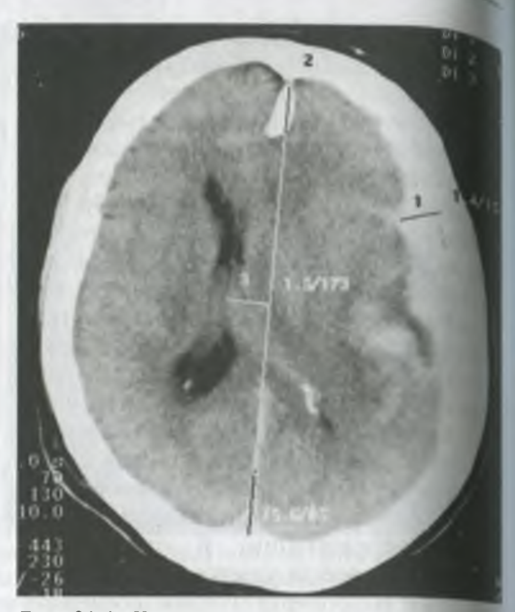


Рис. 21.4. Компьютерная томограмма больного с острой субдуральной гематомой: серповидная гиперденсная тень над левым полушарием с выраженной боковой дислокацией срединных структур до 15 мм.

сроков проведения и адекватности оперативного вмешательства, выраженности повреждения мозгового вещества, возраста и наличия сопутствующей патологии. При неблагоприятном течении, запоздалом хирургическом вмешательстве летальность достигает 50–60% и имеется большой процент глубокой инвалидизации выживших. В клиническом течении субдуральных гематом довольно часто (по сравнению с эпидуральными) встречаются подострые и хронические формы. Для подострых субдуральных гематом характерно относительно благополучное состояние больных на протяжении до 2 нед. Основной жалобой будет упорная головная боль, на первый план выходят очаговые неврологические симптомы, и лишь при угнетении компенсаторных реакций головного мозга появляются стволовые и дислокационные симптомы. Пострадавшие с хронической субдуральной гематомой обычно после «незначительной» травмы головы остаются трудоспособными. Однако их беспокоит периодическая головная боль, слабость, утомляемость. Через 1 мес. и более могут появиться очаговые симптомы, что часто расценивается как нарушение кровообра-

щения по ишемическому типу (так как хронические гематомы чаще встречаются у лиц старше 50 лет). Больным проводят патогенетическое лечение, которое, как правило, безуспешно. Только после проведения дополнительных методов исследования (КТ, МРТ, ЭхоЭС и др.) может быть установлен правильный диагноз. При выявлении подострой или хронической субдуральной гематомы показано хирургическое лечение. В настоящее время кроме классической костно-пластической трепанации существует и эндоскопическое удаление гематом через фрезевое отверстие, что значительно уменьшает операционную травму при хороших результатах лечения.

Внутримозговые гематомы встречаются примерно в 0,5% случаев ЧМТ и характеризуются травматическим кровоизлиянием в веществе мозга с образованием полости, заполненной кровью (возможно, с мозговым детритом). Чаще всего происходит формирование внутримозговых гематом при страдании мозга по типу противоудара за счет разрыва внутримозговых сосудов. Гематомы локализуются преимущественно в височной и лобной долях, нередко на их стыке с теменной долей. В затылочной доле они почти не встречаются, что анатомически объясняется амортизирующей ролью тенториума. Объем внутримозговых гематом колеблется от 30 до 150 мл, полость гематомы имеет округлую шарообразную форму. Травматические гематомы расположены в белом веществе полушарий, обычно субкортикально (в отличие от внутримозговых гематом сосудистого генеза, которые часто имеют центральное расположение). Возможно формирование внутримозговой гематомы при неблагоприятном развитии сливного очага размозжения. Неврологические проявления внутримозговых гематом различны и зависят от их локализации, объема, темпа развития гипертензионно-дислокационного синдрома и выраженности сопутствующих мозговых повреждений. Основной особенностью можно считать наличие грубых неврологических симптомов (парезы и параличи, в основном в руке, афазия, иногда таламические боли в противоположных конечностях) даже в «светлый» промежуток, который обычно стертый. Часто встречается психомоторное возбуждение, парез мимической мускулатуры, гемианопсия, гемигипестезия. При локализации гематомы в полюсе лобной доли очаговые симптомы минимальны, и при нарастании синдрома компрессии (обычно аксиальной) на первый план выходят стволовые симптомы и быстро прогрессирующее угнетение сознания до комы. Информативным методом диагностики при локализации внутримозговой гематомы в височной доле будет ЭхоЭС, при которой выявляется боковое смещение срединных структур, иногда визуализируется сигнал от гематомы. Однако в настоящее время ведущим методом является КТ-исследование. На томограммах определяется зона гомогенно повышенной плотности округлой формы с ровными краями и зоной перифокального отека. При развитии гематомы в зоне очага размозжения ее края имеют неровные контуры. Нередко у больных имеется сочетание внутримозговых и оболочечных гематом, очагов размозжения. Основным методом лечения внутримозговых гематом является костно-пластическая трепанация с последующей энцефалотомией над гематомой и ее эвакуацией аспирацией и отмыванием. Консервативное лечение возможно при диаметре гематомы менее 3 см, отсутствии грубых гипертензионно-дислокационных симптомов, возможности динамического КТ-исследования. При этом на фоне проведения медикаментозной терапии отмечается регресс в первую очередь общемозговых и менингеальных симптомов, а на компьютерных томограммах – появление изоденсной зоны на месте гематомы и уменьшение компрессии желудочков мозга. Наиболее грозным осложнением в клиническом течении внутримозговых гематом является прорыв последней в желудочковую систему (см. рис. 21.5).

Прогноз при данной форме ЧМТ зависит от многих факторов (размер и локализация гематомы, выраженность поражения стволовых отделов, возраст больных, наличие сопутствующих оболочечных гематом и очагов размозжения и др.). Однако у ряда больных имеется хорошее социально-бытовое восстановление при изолированных внутримозговых гематомах.

Очаги размозжения головного мозга характеризуются нарушением структуры мозгового вещества и целостности мягкой

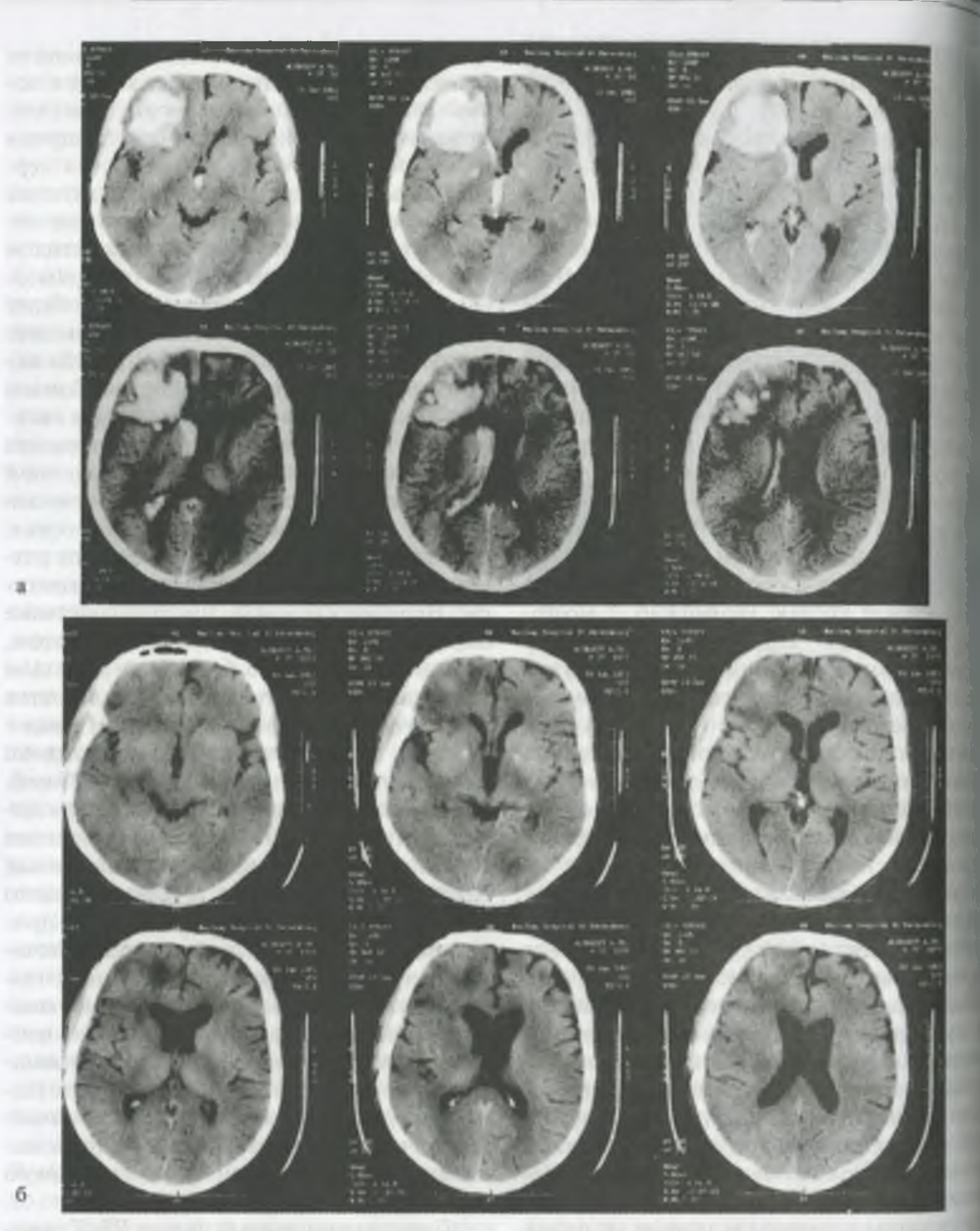


Рис. 21.5. Компьютерные томограммы головного мозга пострадавшего с внутримозговой и внутрижелудочковой травматическими гематомами: а – при первичном исследовании выявляется обширная внутримозговая гематома правой лобной доли с прорывом в желудочковую систему и заполнением кровью правого бокового и III желудочков; б – при исследовании через 21 день после оперативного вмешательства отмечается полное отсутствие геморрагического компонента, выявляется умеренная гидроцефалия на фоне атрофии мозгового вещества.

мозговой оболочки с формированием детрита. Редко встречаются изолированные очаги размозжения, чаще они сочетаются с внутричерепными гематомами. Развиваются очаги размозжения по типу противоудара и локализуются преимущественно в полюсно-базальных отделах лобных и височных долей (что обусловлено анатомическими особенностями строения костей основания черепа). В первые часы и сутки

после травмы клинические проявления очагов размозжения обусловлены объемом внутричерепной гематомы и характеризуются в основном общемозговыми и дислокационными симптомами. В таких случаях очаги размозжения обнаруживаются нейрохирургом в ходе операции после удаления гематомы, если последние расположены в зоне трепанационного дефекта. При формировании очагов размозжения в противоположном гематоме полушарии их выявление затруднено. Косвенным признаком наличия очагов размозжения в другом полушарии может служить сохранение отека и пролабирования мозга в трепанационный дефект после удаления гематомы и ревизии мозга в зоне операции. Нередко очаги размозжения проявляют себя очаговыми симптомами в виде гемипареза, афазии, интеллектуально-мнестических нарушений в первые 5–10 сут. с последующим нарастанием общемозговых и дислокационных симптомов. Это обусловлено патофизиологическими процессами, приводящими к расширению зоны поражения мозга. В первую очередь происходят значительные нарушения гемодинамики в виде вазоспазма, микротромбозов, присоединяются нарушения гемодинамики, эндогенная интоксикация, что вызывает некроз мозгового вещества с геморрагическим пропитыванием.

Наиболее информативным и доступным методом диагностики очагов размозжения является КТ-исследование, при котором выявляются зоны чередования геморрагии и отека, которые имеют «мозаичный» рисунок. При неблагоприятном течении очаги размозжения трансформируются во внутримозговые гематомы.

Проведенные в последние годы исследования показали необходимость радикального удаления очагов размозжения в ходе оперативного вмешательства с целью предотвращения дальнейшего расширения зоны поражения мозгового вещества. Предпо-

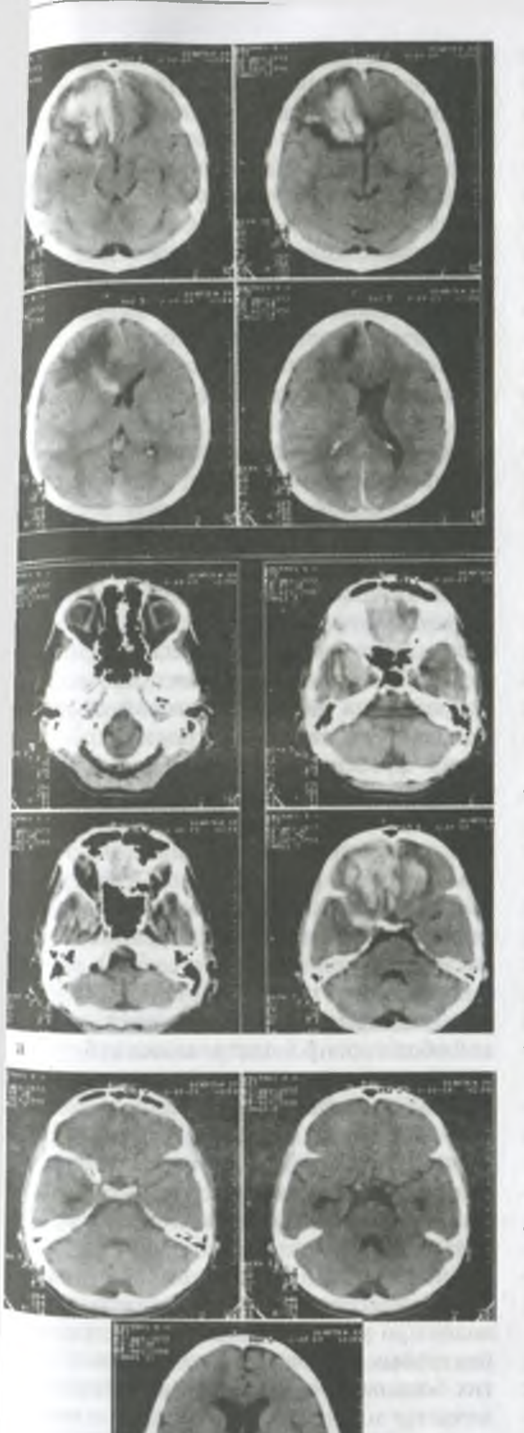


Рис. 21.6. Компьютерные томограммы пострадавшего с обширным очагом размозжения базальных отделов правой лобной доли: а – первичное обследование пациента; б – на фоне медикаментозной терапии через 14 дней отмечается четкая положительная динамика в виде значительного уменьшения зоны геморрагии и отсутствия признаков компрессии желудочковой системы.

чтение отдают декомпрессивной костнопластической трепанации с консервацией костного лоскута. При наличии очагов размозжения и внутричерепных гематом в обоих полушариях выполняют двусторонние трепанации черепа. В послеоперационном периоде кроме введения сосудистых препаратов, ноотропов показаны гипербарическая оксигенация, интракаротидная инфузия лекарственных препаратов с целью профилактики вторичных сосудистых нарушений в головном мозге. Следует отметить, что оперативное вмешательство при изолированных очагах размозжения (сопутствующая субдуральная гематома до 40 мл) следует проводить при отсутствии эффекта от медикаментозной терапии, появлении и нарастании дислокационного синдрома, трансформации очага размозжения во внутримозговую гематому (рис. 21.6).

У больных с множественными обширными очагами размозжения наблюдается высокий процент летальных исходов и инвалидизации. Однако при своевременной операции, выполненной в должном объеме до развития грубого дислокационного синдрома, и при положительном клиническом эффекте медикаментозной терапии у пострадавших отмечается хорошее и удовлетворительной функциональное восстановление. По данным КТ-исследования, в отдаленном периоде на месте очагов размозжения выявляются кистозные изменения. Для профилактики развития посттравматической эпилепсии таким больным назначают длительное противосудорожное лечение под электрофизиологическим контролем (ЭЭГ). Обычно краниопластику проводят в сроки от 3 мес. и более со времени наступления травмы.

Вдавленные переломы черепа — переломы, при которых костные фрагменты смещаются ниже поверхности прилежащей части свода черепа. Различают импрессионные (костные отломки имеют связь с сохранными участками свода черепа и расположены под углом к поверхности этих участков) и депрессионные переломы (края костных отломков расположены ниже поверхности неповрежденной кости и утрачивают связь с ними). Вдавленные переломы возникают при нанесении по голове удара предметом с ограниченной поверхностью (топор, молоток, палка и т.п.).

Диагностика вдавленного перелома не вызывает затруднений при наличии раны — во время ее ревизии и первичной хирургической обработки. Во всех остальных случаях помогает краниография. Неврологические симптомы чаще соответствуют локализации вдавления. Однако при парасагиттальных локализациях в результате развития нарушения кровообращения (особенно венозного) нередко развиваются и симптомы выпадения на отдалении. Наличие вдавленного перелома является показанием к хирургическому лечению, так как костные отломки вызывают локальное раздражение коры головного мозга и его компрессию. Кроме того, при открытых вдавленных переломах в рану попадают инородные тела, волосы, что может привести к развитию гнойно-септических осложнений. Поэтому операцию следует проводить в срочном порядке, даже при отсутствии симптомов компрессии головного мозга. При наличии крупных отломков без повреждения твердой мозговой оболочки можно предпринять попытку их репозиции через фрезевое отверстие (сохранность надкостницы обеспечивает хорошую приживляемость отломков). В остальных случаях проводят резекцию вдавленного перелома из фрезевого отверстия. Особую осторожность необходимо проявлять при обработке переломов в проекции синусов и парасагиттальной области в связи с частым повреждением отломками синусов и крупных вен. При повреждении твердой мозговой оболочки проводят ревизию субдурального пространства, удаляют инородные тела, костные фрагменты, волосы, размозженные участки мозга. Операционную рану обильно промывают раствором фурациллина, после чего вводят антибиотики (1 г канамицина или левомицетина сукцината). Вопрос о краниопластике решается индивидуально. Первичную краниопластику гомокостью или полиакрилатами проводят при закрытых вдавленных переломах без грубых мозговых повреждений. У многих больных с вдавленным переломом отмечается хорошее функциональное восстановление.

Субдуральная гигрома — отграниченное скопление ликвора в субдуральном пространстве в результате разрыва субарахноидальных цистерн, вызывающее сдавление

головного мозга. Субдуральные гигромы могут развиваться как изолированно при черепно-мозговой травме, так и в сочетании с внутричерепными гематомами, очагами размозжения, что обусловливает полиморфность клинической картины. Клинические проявления изолированных субдуральных гигром сходны с таковыми при субдуральной гематоме, только гипертензионно-дислокационный синдром развивается медленнее с отсутствием грубых стволовых расстройств. ЭхоЭС часто выявляет смещение срединного эха в противоположную сторону. КТ-исследование позволяет верифицировать субдуральную гигрому по характерной гиподенсной зоне. Изолированные субдуральные гигромы, приводящие к компрессии головного мозга, подлежат хирургическому лечению. Часто бывает достаточно эвакуировать гигрому через фрезевое отверстие и для профилактики рецидива дренировать субдуральное пространство на 2–3 сут. При сочетании субдуральных гигром с внутричерепными гематомами, очагами размозжения прибегают к костно-пластической трепанации. Летальные исходы обусловлены в основном сопутствующим тяжелым поражением мозга или соматическими отягощениями.

Пневмоцефалия – проникновение воздуха в полость черепа, возникающее чаще всего в результате клапанного механизма при повреждении решетчатой кости. Диагноз уточняется на краниограммах (профильный снимок) и при КТ-исследовании. Как правило, небольшое количество воздуха в субдуральном пространстве рассасывается, но редко развивается синдром компрессии головного мозга. В этих случаях прибегают к костно-пластической трепанации и закрытию дефекта твердой мозговой оболочки. Основную опасность при пневмоцефалии представляют воспалительные осложнения в виде менингита и менингоэнцефалита, поэтому с первых суток необходимо назначение антибиотиков. Прогноз обычно благоприятный.

ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Коррекция дыхательных расстройств

Задачей интенсивной терапии является эффективное и своевременное воздействие на звенья вторичного поражения головного мозга. В оказании первой помощи пострадавшим приоритетное значение имеет восстановление и поддержание адекватной вентиляции (восстановление проходимости дыхательных путей, устранение гипоксемии и гиперкапнии). Может потребоваться интубация трахеи, после которой возможно проведение санации трахеобронхиального дерева. При отсутствии признаков внутричерепной гипертензии следует избегать длительной гипервентиляции, так как снижение $PaCO_2$ может привести к развитию или усугублению вторичных ишемических расстройств в результате вазоспазма.

Коррекция системной гемодинамики

Не менее важным компонентом в интенсивной терапии ЧМТ наряду с обеспечением адекватного газообмена является контроль и поддержание на необходимом уровне системной гемодинамики.

Проводимый комплекс инфузионной терапии желательно начинать с катетеризации центральных вен. У большинства больных с изолированной ЧМТ АД в ближайшие часы, как правило, повышено, несмотря на дефицит общей циркулирующей крови примерно на 25–30%. Необходимо контролировать систолическое АД в пределах 100–140 мм рт.ст., чтобы избежать снижения перфузии мозга, особенно это актуально у больных с выраженной внутричерепной гипертензией. При более высоких цифрах АД существует опасность нарастания вазогенного отека мозга. Тенденция к снижению АД (ниже 90 мм рт.ст.) у больных с ЧМТ указывает на грубейшие нарушения центральных механизмов системного кровообращения. При низком АД, явлениях шока, который при изолированной ЧМТ встречается в 1% наблюдений, инфузия проводится в 2–3 сосуда, предпочтение отдается коллоидным растворам (полиглюкин, макродекс, желатиноль, плазма и др.) в количестве 400–800 мл в сочетании с глюкокортикоидными гормонами (гидрокортизон 250 мг или дексазон 12 мг). В дальнейшем инфузия продолжается кристаллоидами (растворы Рингера, Рингера–Локка). Соотношение коллоидов/кристаллоидов – 1:3, в тяжелых случаях 1:2. Если эти меры недостаточны для подъема и стаби-

лизации АД на необходимом уровне, проводится инотропная поддержка – предпочтение отдается допамину (3–8 мкг/кг в 1 мин). Профилактика острой сердечно-сосудистой недостаточности осуществляется введением сердечных гликозидов (коргликона, строфантина 0,5–1 мл), кокарбоксилазы (50–100 мг), рибоксина (200–400 мг), назначают витамины группы В, С.

Объем вводимой жидкости осуществляется с учетом физиологических и патологических потерь и составляет примерно 50–60 мл/кг в сутки. При стабилизации АД темп вводимой жидкости строго контролируется диурезом, чтобы избежать гиперволемии, которая может усилить отек мозга. Необходимо не только учитывать количество вводимой жидкости, но и поддерживать правильное соотношение белковых, жировых и углеводных растворов.

У больных с тяжелой ЧМТ целесообразно придерживаться принципа умеренной гемоделюции: НВ – 100–120 г/л, НТ – 30–35%.

Лечение внутричерепной гипертензии (ВЧГ)

Для выбора адекватной лечебной тактики следует разграничивать внутри- и внечерепные причины ВЧГ. К первым относятся внутричерепные гематомы, контузионные очаги, отек мозга, ишемия мозга, эпилептические припадки, менингит. Ко вторым – гипокапния, гиперкапния, гипонатриемия, неадекватная седация и вентиляция.

Лечение внутричерепной гипертензии должно быть строго последовательным и начинается после нормализации витальных функций.

1. Головной конец постели больного приподнимают на 10–15°, что способствует увеличению венозного дренажа.

2. Осмотерапия и диуретики. Маннитол – препарат выбора при лечении неконтролируемой внутричерепной гипертензии. Обеспечивает переход воды из ткани мозга в венозное русло. Применение маннитола возможно только до верхнего предела осмолярности (320 мосм/л). Больные должны находиться в состоянии нормоволемии.

Наиболее эффективно сочетание маннитола и фуросемида, что обеспечивает длительный и выраженный эффект. Во избежание феномена «отдачи» введение маннитола повторяют каждые 6–8 ч. При неустраненной гематоме или кровоизлиянии следует соблюдать осторожность, так как снижение внутричерепного давления может спровоцировать дальнейшее кровотечение.

Примерная схема (при условии $PaCO_2$ 3,5–4 кПа; PO_2>16 кПа, отсутствии судорожной активности): маннитол 20% 0,5 г/кг веса, 4 инфузии через 20 мин + параллельно 20 мг фуросемида + 200 мл коллоидов.

Маннитол в больших дозах (1 г/кг) используют при критическом состоянии перед операцией, до 3 г – при развитии вклинения. При отсутствии маннитола допустимо в/в введение 100 мл 10% раствора хлорида натрия. Доказано, что ВЧД при этом снижается в течение 1 ч на 15 мм рт.ст.

Если, несмотря на интенсивную терапию, сохраняются признаки внутричерепной гипертензии, следует заподозрить внутричерепную гематому; если на операции она не обнаружена, показана широкая двусторонняя декомпрессивная трепанация черепа.

При ЧМТ средней тяжести для коррекции ВЧГ достаточно применения салуретиков. Салуретики (лазикс) тормозят активную реабсорбцию Na в петле Генле и канальцах, приводят к общему снижению содержания воды в тканях и в сосудистом русле. Противоотечный эффект заметен лишь при применении салуретиков в больших дозах – 100–140 мг/сут. Салуретики целесообразно использовать в дозах 40–60 мг/сут. под контролем гемодинамики, диуреза и ЦВД, так как их высокие дозы приводят к обезвоживанию, гиповолемии и ухудшению общего состояния пострадавших.

3. Больным в коме проводится ИВЛ в режиме умеренной гипервентиляции (pCO_2 = 30–33 мм рт.ст.). Необходима хорошая синхронизация больных с аппаратом ИВЛ. Для этой цели могут быть использованы миорелаксанты длительного действия или гипнотики.

4. Если указанные выше мероприятия неэффективны, применяется лечебный наркоз оксибутиратом натрия. Первоначальная доза составляет 40–50 мг/кг массы тела, в дальнейшем ГОМК вводят по 2 г через каждые 1,5 ч. Широко используется наркоз тиопенталом натрия в дозе

2–2,5 мг/кг/ч. При снижении АД одновременно назначают допамин в указанной дозировке. Также возможен контроль ВЧД дипривановой анестезией. Диприван (от 1,5 до 2,5 мг/кг/ч) оказывает дозозависимый эффект на ВЧД, однако препарат значительно угнетает системную гемодинамику, поэтому требуется осторожность при его применении у больных с гиповолемией.

5. Для лечения внутричерепной гипертензии и защиты от вторичных повреждений мозга используется краниоцеребральная гипотермия, которая также регулирует мозговой кровоток. Достаточно проводить умеренную краниоцеребральную гипотермию (t = 30–31°С).

6. Если сохраняются признаки внутричерепной гипертензии, при отсутствии данных за компремирующий субстрат (гематома, очаг размозжения и др.) показана двусторонняя подвисочная декомпрессивная трепанация черепа.

Восстановление микроциркуляции

С целью улучшения микроциркуляции используют среднемолекулярные декстраны, улучшающие реологию крови, типа реополиглюкина – до 400 мл/сут. Для профилактики тромбозов рекомендуется с первых суток назначать гепарин в малых дозах (10–15 тыс. ЕД/сут.). Из сосудистых препаратов сразу после травмы назначают трентал в дозе 5–10 мл в сутки или 10 мл 2,4% раствора эуфиллина. Кавинтон или сермион – препараты избирательного действия на спазм сосудов головного мозга – назначаются только после разрешения отека мозга (8–9-е сутки), поскольку они способны значительно увеличить его кровенаполнение.

Терапия вторичной травмы мозга

Потенциальные механизмы прерывания перекисного окисления липидов, индуцированного свободными радикалами.

1. Ингибиторы продукции свободных радикалов и простагландинов (ибупрофен, индометацин, аллопуринол).

2. «Мусорщики» свободных радикалов (α-токоферол, или витамин Е).

3. Связывание свободного железа (десфераль по 1,5–4 г/сут. в/в в течение 12 ч).

4. Стабилизация клеточных мембран (метилпреднизолон 30 мг/кг веса – не позднее 8 ч с момента травмы, через сутки – 5,4 мг/кг).

5. Ингибиторы протеолиза (контрикал 50 тыс. ЕД в сут.).

Доказана эффективность кортексина в дозе 10 мг в/м. Нейровизуализационные методы показывают уменьшение размеров ишемических очагов. Выявлена его высокая эффективность в лечении больных в остром периоде тяжелой ЧМТ (оперированных и неоперированных). Отмечается более быстрое восстановление сознания, уменьшение неврологического дефицита.

Нимотоп (действующее вещество нимодипин) в западных клиниках включен в обязательный протокол лечения пострадавших с ЧМТ при наличии субарахноидального кровоизлияния.

Нимодипин обладает направленным противосуживающим и противоишемическим действием в отношении сосудов головного мозга. Нимодипин предотвращает или устраняет сужение сосудов, спровоцированное различными вазоактивными веществами (серотонин, гистамин, простагландины), а также кровью и продуктами ее распада. Нимодипин обладает нейро- и психотропной активностью. Нимотоп – антагонист Са, с этим связано его церебропротективное действие: предотвращается «перегрузка» клетки Са и ее смерть.

Важнейшим свойством нимодипина является то, что дополнительная перфузия сильнее выражена в области поврежденных и ранее ишемизированных участков мозга.

Нимотоп выпускается во флаконах с 50 мл инфузионного раствора, содержит 10 мг нимодипина в 50 мл спиртового растворителя. Препарат назначают в/в на 3–5-е сутки с момента травмы. Курс лечения 3–7 дней. В течение первых 2 ч вводят 1 мг (5 мл инфузионного раствора), при хорошей переносимости (отсутствие заметного падения АД) вводят еще 2 мг (10 мл инфузионного раствора). Курс лечения 5–14 дней. Параллельно обязательно введение жидкости, лучше физиологического раствора или 5% раствора глюкозы, раствора Рингера в соотношении 1:4 (нимотоп: физиологический раствор).

Допускается местное интраоперационное и интрацистернальное применение нимотопа: 1 мл инфузионного раствора + 19 мл раствора Рингера.

Нормализация метаболизма мозга

При тяжелой ЧМТ в организме преобладают процессы катаболизма и активации процессов перекисного окисления липидов с накоплением эндогенного азота и фосфолипидов. Головной мозг – орган, приспособленный к аэробному гликолизу в условиях достаточной оксигенации. Поэтому основным субстратом окисления служит глюкоза. Необходимым условием является строгий контроль за оксигенацией церебральной крови. При недостаточном поступлении кислорода в ткани избыточное содержание глюкозы приводит к накоплению лактата и развитию лактатацидоза (гипоксия переключает метаболизм на анаэробный гликолиз). Поэтому введение глюкозы требует тщательного контроля газов, пирувата, лактата крови и ликвора. Источниками глюкозы являются глюкозо-калиевые смеси с инсулином.

Инсулин вводят для лучшего проникновения глюкозы в клетку. Избыточное введение глюкозы может привести к задержке воды в тканях, потере K и развитию отека мозга.

Необходимые условия для доставки субстратов окисления и кислорода в клетку:

- адекватная микроциркуляция, поэтому все препараты, улучшающие микроциркуляцию, косвенным путем улучшают метаболизм;
- достаточное содержание гемоглобина как переносчика кислорода (не менее 100 г/л);
- насыщение крови кислородом pO_2 = 80–100 мм рт.ст.;
- достаточное количество источников энергии;
- использование препаратов, способствующих проникновению субстратов окисления в клетку или активизирующих окислительно-восстановительные процессы, или улучшающих отдачу кислорода в ткани.

Для этих целей применяют актовегин в дозе 1–2 г в сутки в/в капельно, который способствует проникновению глюкозы и кислорода в клетку. Длительность терапии актовегином составляет 10–14 дней.

Хорошо зарекомендовал себя также цитохром С, который способствует активации окислительно-восстановительных процессов тканевого дыхания и накоплению АТФ, применяется в расчете 1 мг/кг в сутки.

Нормализации обменных процессов в пораженном мозге можно достичь лишь при условии адекватного кровообращения. Еще раз подчеркнем, что необходимо достичь нормоволемии и скорректировать показатели водно-электролитного и кислотно-основного состава крови. С целью профилактики снижения онкотического давления плазмы применяют раствор альбумина 10–20 мл/кг в сутки, плазмы 5–10 мл/кг в сутки. При гипокалиемии вводят глюкозо-калиевую смесь и панангин. Коррекция ацидоза осуществляется 4% раствором гидрокарбоната натрия или трисамином.

У больных с ЧМТ важно поддерживать энергетический баланс, потребности организма составляют примерно 60 ккал/кг в сутки (суточная потребность 3000–3100 ккал/кг). На 2/3 они покрываются за счет глюкозы, на 1/6 за счет жировых эмульсий, на 1/6 за счет растворов аминокислот.

Поддержание обменных процессов осуществляют с использованием энтерального и парентерального питания, анаболических гормонов. Во избежание гиповолемии и обезвоживания больной должен получать 2,0–2,5 л жидкости в сутки.

Профилактика и купирование судорожного синдрома

Развитие судорожных синдромов у больных с ЧМТ является угрожающим признаком, при появлении которого требуется немедленная реакция как в плане исключения вероятности компрессии мозга, так и в плане коррекции проводимой терапии. Судорожная активность всегда сопровождается резким повышением потребления кислорода мозгом, повышением его кровенаполнения и усугублением отека. Необходимо не только купировать судороги, но и усилить противоотечную терапию.

При развитии судорожного синдрома, двигательном и моторном возбуждении назначают седуксен (в дозе 0,2–0,3 мг/кг 2–3 раза в сутки), рогипнол (1–2 мг), флормидал (20–30 мг/кг). При недостаточности этой терапии применяют лечебный наркоз тиопенталом натрия (2–2,5 мг/кг/ч), оксибутират натрия (20–30 мг/кг/ч), диприван (1,5–2,5 г/кг/ч), однако следует помнить,

что проведение лечебного наркоза требует сочетания ИВЛ и постоянного мониторного контроля всех жизненно важных функций организма.

Ноотропные и сосудистые препараты в лечении ЧМТ

Ноотропил (пирацетам) – ГАМК-миметик, стимулирует аденилатциклазу, угнетает нуклеотидфосфатазу, способствует накоплению АТФ, устойчивости к гипоксии, улучшает регионарный мозговой кровоток, применяется в дозе 2–6 г/сут. Не следует стремиться к назначению ноотропила в первые часы и сутки тяжелой ЧМТ до стабилизации параметров церебральной гемодинамики, так как отмечены негативные реакции на его введение в условиях гипоксии мозга и высокой внутричерепной гипертензии. В этих случаях акцент проводимой терапии делается на нормализацию ВЧД и перфузии мозга. При ЧМТ средней тяжести, и особенно легкой, пирацетам назначается в более ранние сроки.

Кавинтон расширяет сосуды головного мозга, усиливает мозговой кровоток, улучшает снабжение кислородом и утилизацию глюкозы, увеличивает содержание цАМФ и АТФ, уменьшает агрегацию тромбоцитов. Кавинтон, а также другие подобные препараты (сермион, инстенон), увеличивающие кровенаполнение мозга, не рекомендуется применять в остром периоде ЧМТ, а использовать их целесообразно для восстановительного лечения при разрешении отека мозга.

В отдаленном периоде тяжелой ЧМТ, промежуточном – легкой и средней тяжести при проведении восстановительного лечения рекомендуется применение таблетированного препарата танакана. Доказана его эффективность в лечении таких клинических симптомов посттравматической энцефалопатии, как головная боль, снижение внимания и памяти, головокружение, шум в голове и др. Препарат назначают по 1 табл. 3 раза в день в течение не менее 1 мес.

Коррекция свертывающей системы крови

Для предупреждения развития возможных геморрагических осложнений применяют свежезамороженную плазму до 1 л в сутки. При кровотечениях для достижения гемостатического эффекта назначают дицинон (этамзилат) по 250–500 мг через 6–8 ч, он стимулирует физиологический механизм свертывания крови (увеличивает число тромбоцитов, повышает их активность и жизнеспособность в кровяном русле), уменьшает время кровотечения.

Прогноз. Катамнестические наблюдения показывают, что у 70% пострадавших с легкой и средней степенью тяжести ЧМТ в отдаленном периоде обнаруживаются различные проявления церебральной патологии, а у 30% – значительное снижение трудоспособности вплоть до инвалидизации.

Последствия ЧМТ – эволюционно предопределенный и генетически закрепленный комплекс процессов в ответ на повреждение головного мозга и его покровов. К последствиям также относят и стойкие нарушения анатомической целости головного мозга, оболочек и костей черепа, возникающие вследствие острой ЧМТ.

Выделяют следующие группы последствий ЧМТ:

- тканевые (мозговые и черепные) – атрофия мозга, оболочечно-мозговые рубцы, поражения черепных нервов, дефекты черепа, инородные тела и др.;
- ликвородинамические – гидроцефалия, порэнцефалия, ликворные фистулы, ликворные кисты и др.;
- сосудистые – ишемические поражения, хронические гематомы, аневризмы, артериосинусные соустья, тромбоз синусов и др.;
- сочетанные последствия.

Наиболее часто встречается посттравматическая энцефалопатия, развивающаяся на фоне атрофического и кистозно-слипчивого процесса в головном мозге и его оболочках. Клинически характеризуется прогредиентным течением астеноневротического синдрома, диффузной головной болью, головокружением, снижением внимания, памяти, синдромом вегетативной дистонии. Вариантом хронической посттравматической энцефалопатии может быть энцефалопатия боксеров (синдром Мартланда, 1928), которая проявляется элементами синдрома паркинсонизма, дизартрией, атаксией, снижением памяти, эмоциональной неустойчивостью.

Иногда посттравматическая энцефалопатия сопровождается эпилептическими припадками, ипохондрией, депрессией.

После декомпрессивной краниотомии возможно развитие стойкого синдрома трепанированного черепа, для которого характерны выраженные болевые ощущения в области костного дефекта, нередко связанные с изменением атмосферного давления.

ТРАВМЫ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

В условиях мирного времени повреждения позвоночника и спинного мозга составляют от 1 до 4% от общего числа всех травм, а по отношению к повреждению костей скелета – 6–9%). Тяжесть спинномозговой травмы и высокий процент глубокой инвалидизации позволяет отнести эти повреждения к наиболее тяжелым и социально значимым. В Санкт-Петербурге ежегодно 300 –320 человек получают позвоночно-спинномозговые травмы (6–7 случаев на 100 000 жителей).

Классификация. Все повреждения позвоночника и спинного мозга подразделяются на ***закрытые*** – без нарушения целостности кожных покровов и подлежащих мягких тканей и ***открытые*** – с нарушением их целостности (создается опасность инфицирования позвоночника и спинного мозга). ***Открытые проникающие*** – повреждения с нарушением целостности твердой мозговой оболочки. Закрытые повреждения позвоночника в свою очередь делятся на ***неосложненные*** – без нарушения функции спинного мозга или его корешков и ***осложненные*** – с нарушением функции спинного мозга и его корешков.

По механизму воздействия травмирующей силы закрытые повреждения позвоночника могут быть следствием:

- сгибания;
- сочетания сгибания с вращением;
- сдавления по длиной оси;
- разгибания.

По характеру закрытых повреждений позвоночника различают:

- ушибы;
- растяжение и разрывы связочного аппарата позвоночника;
- повреждения межпозвонковых дисков;
- подвывихи и вывихи;
- переломы (тел позвонков, заднего полукольца без повреждения тел, комбинированные переломы тел, дужек, суставных и поперечных отростков, изолированные переломы поперечных и остистых отростков);
- переломо-вывихи, при которых наряду со смещением в области перелома тела позвонка происходит истинное смещение суставных отростков;
- множественные повреждения.

В лечебно-методическом плане большое значение имеет понятие о стабильности и нестабильности поврежденного сегмента позвоночника (позвоночный двигательный сегмент – это два смежных позвонка со всеми его костными и мягкими структурами). Стабильность поврежденных тел позвонков и предотвращение вторичного смещения при клиновидно-компрессионных и осколочно-компрессионных переломах тел поясничных и шейных позвонков обеспечивается сохранностью неповрежденных элементов заднего опорного комплекса (надостистые, межостистые, желтые связки, сочленения суставных отростков). Нестабильность позвоночника возникает при повреждениях заднего опорного комплекса, что наблюдается при всех видах вывихов и переломо-вывихов. Такие повреждения опасны развитием вторичных смещений отломков и позвоночных сегментов с компрессией спинного мозга, особенно на шейном уровне.

Следует подчеркнуть роль сосудистого фактора в развитии патоморфологических изменений в спинном мозге при позвоночно-спинномозговой травме в результате компрессии действенной корешковой (радикуло-медуллярной) артерии, что приводит к ишемии и инфаркту многих сегментов спинного мозга.

В остром периоде травматического поражения спинного мозга развивается так называемый «спинальный шок», обусловленный нарушением тонических кортико-спинальных влияний на клетки передних рогов спинного мозга и развитием в них парабиоза. Стадия спинального шока длится от нескольких часов до месяца и характеризуется вялой пара-, тетраплегией (в зависимости от уровня повреждения спинного мозга), проводниковой анестезией всех ви-

ров чувствительности ниже уровня поражения, нарушением функции тазовых органов (в частности – острой задержкой мочи).

Клиническая картина. Существуют следующие синдромы травматического поражения спинного мозга: сотрясение, ушиб и размозжение, сдавление.

Под ***сотрясением спинного мозга*** понимают обратимое нарушение его функций при отсутствии видимых морфологических изменений спинного мозга. Регресс неврологического дефицита происходит в первые часы – сутки после травмы без остаточных явлений.

При ***ушибе и размозжении спинного мозга*** имеются грубые морфологические изменения вещества мозга с очагами геморрагий, разрыва проводящих путей вплоть до полного анатомического перерыва. Ушиб спинного мозга часто сопровождается клиническими проявлениями спинального шока. При неврологическом обследовании в ближайшие часы после травмы необходимо в первую очередь выяснить, имеется ли картина полного поперечного или только частичного поражения спинного мозга. Сохранность каких-либо элементов двигательной активности или чувствительности ниже уровня повреждения свидетельствует о частичном поражении спинного мозга. Длительный приапизм и ранние трофические расстройства, как правило, говорят о необратимом повреждении мозга. Если при клинической картине полного поперечного поражения в ближайшие часы – сутки после травмы не будет замечено даже незначительных признаков восстановления, то это чаще всего является плохим прогностическим признаком. После выхода из клинического состояния спинального шока нарастает рефлекторная активность с возникновением спастических явлений спинального автоматизма. Восстановление рефлекторной активности спинного мозга начинается дистальнее уровня поражения, поднимаясь выше. При присоединении тяжелых инфекционно-септических осложнений (бронхопневмонии, уросепсис, интоксикация вследствие пролежней и др.) эта рефлекторная активность вновь может смениться арефлексией, напоминающей клинику спинального шока. В случае благоприятного течения посттравматического периода в конечной стадии заболевания наблюдаются остаточные явления нарушения функций спинного мозга.

Сдавление спинного мозга, особенно длительное, сопровождается ишемией, а затем и гибелью нервных проводников. Клинические признаки его могут возникать в момент травмы (острое сдавление), спустя несколько часов после нее (раннее сдавление) или через несколько месяцев и даже лет (позднее сдавление). Острое сдавление, как правило, вызывается костными краями позвонков или их отломками, выпавшим диском и связано с механизмом травмы. Раннее сдавление спинного мозга происходит вследствие образования оболочечной (эпи-, субдуральной) или внутриспинномозговой (гематомиелия) гематомы либо вторичного смещения костных отломков во время транспортировки, обследования. Позднее сдавление спинного мозга – результат рубцово-спаечного процесса и вторичного нарушения спинномозгового кровообращения. При переломах, вывихах или переломо-вывихах у пострадавших в момент травмы чаще всего возникает неврологическая картина полного нарушения проводимости спинного мозга. Гораздо реже преобладают двигательные (при переднем сдавлении) или чувствительные (при заднем сдавлении) расстройства. Острое образование задней срединной грыжи межпозвонкового диска влечет за собой появление синдрома переднего сдавления спинного мозга с развитием паралича конечностей, гиперестезией на уровне поражения с сохранностью глубокой и вибрационной чувствительности. Перкуссия по остистым отросткам болезненна на уровне грыжи, движения в позвоночнике болезненны или невозможны за счет рефлекторного двустороннего напряжения мышц спины. При боковом смещении дисков часто появляются корешковые боли, сколиоз в сторону грыжи, усиление болей при кашле, чихании. Редко встречается синдром половинного поражения спинного мозга. Сдавление спинного мозга эпидуральной гематомой в результате повреждения эпидуральных вен проявляется обычно после «светлого промежутка» нарастанием чувствительных, двигательных расстройств, нарушением функции тазовых органов, корешковыми болями, рефлекторным напря-

жением паравертебральных мышц, оболочечными симптомами. Интрамедуллярная гематома, разрушая серое вещество и сдавливая боковые канатики спинного мозга, обусловливает развитие сегментарных и проводниковых диссоциированных расстройств чувствительности.

Диагностика. Установление уровня поражения спинного мозга основано на определении границ нарушений поверхностной и глубокой чувствительности, локализации корешковых болей, характера двигательных и рефлекторных расстройств. В целом клиническая картина при поражении спинного мозга состоит из периферических парезов соответствующих уровню травмы миотомов, сегментарно-корешковых расстройств чувствительности и проводниковых нарушений движений (спастические парезы), чувствительности, функции тазовых органов и вегетативно-трофических расстройств ниже травмированных сегментов спинного мозга.

При повреждении верхнешейных сегментов спинного мозга на уровне C_{I}–C_{VI} отмечаются: спастический тетрапарез (тетраплегия), паралич или раздражение диафрагмы (икота, одышка), утрата всех видов чувствительности по проводниковому типу, центральные расстройства мочеиспускания (задержка, периодическое недержание), возможны бульбарные симптомы (нарушение глотания, головокружение, нистагм, брадикардия и др.), корешковые боли с иррадиацией в область шеи, затылка, лица.

Повреждение шейно-грудного отдела спинного мозга (шейное утолщение — C_{V}–Th_{I}) характеризуется верхней вялой параплегией и нижней спастической параплегией, утратой всех видов чувствительности с уровня C_{V} и книзу по проводниковому типу, корешковыми болями в руках, развитием синдрома Бернара–Горнера (в связи с нарушением цилиоспинального центра). Кроме того, поражение шейного отдела спинного мозга нередко осложняется травматическим шоком с резким снижением артериального и венозного давлений, ранней центральной гипертермией с извращением обычных соотношений аксиллярной и ректальной температур, нарушением сознания.

Травма грудного отдела спинного м (Th$_{II}$–Th$_{XII}$) проявляется центральны резом ног (нижняя параплегия), выпад ем брюшных рефлексов, сегментар и проводниковыми расстройствами ствительности, опоясывающими коре выми болями в области грудной клетк живота, расстройствами мочеиспуска по центральному типу.

Повреждение поясничного утолщ (L_{I}–S_{II}), расположенного на у не X–XII грудных позвонков, сопровож ется периферическим параличом ног чезновением коленного (L_{II}–L_{IV}), ахил (S_{I}–S_{II}), кремастерного (L_{I}–L_{II}) рефле утратой чувствительности с уровня пах складки, в области промежности, за кой мочеиспускания и дефекации.

Сдавление конуса спинного м (S_{III}–S_{IV} сегменты, расположенного уровне L_{I}–L_{II} позвонков) проявляется лым нижним парапарезом, болью и у той чувствительности в ногах и обл промежности, расстройством мочеис кания по периферическому типу (исти недержание мочи).

При травме конского хвоста наблюдаются: периферический паралич ног, утрата чувствительности на ногах и в области промежности, корешковые боли в ногах, расстройства мочеиспускания по типу задержки или истинного недержания мочи. Для неполного поражения конского хвоста характерна асимметрия симптомов.

Для того чтобы определить протяженность поражения (сдавления) спинного мозга по длиннику, находят верхнюю и нижнюю границы и выясняют степень поражения по поперечнику спинного мозга на этих уровнях. Верхнюю границу определяют по периферическому парезу миотома, по уровню корешковых болей, гиперестезии, проводниковой гипо-, анестезии. При этом следует помнить, что уровень поражения спинного мозга располагается на 1–2 сегмента выше определяемой клинически верхней границы расстройств чувствительности. Нижнюю границу поражения спинного мозга устанавливают по наличию кожных, глубоких, защитных рефлексов, по уровню сохранности рефлекторного дермографизма и пиломоторных рефлексов.

При оценке неврологической картины поражения спинного мозга дополнитель-

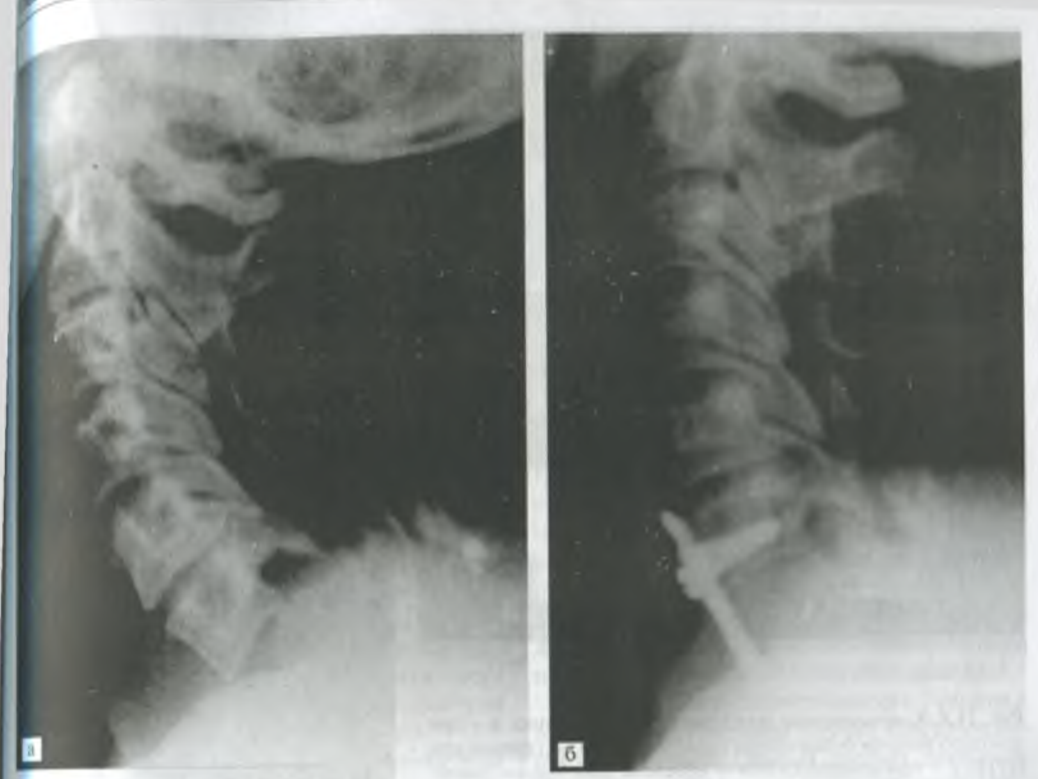
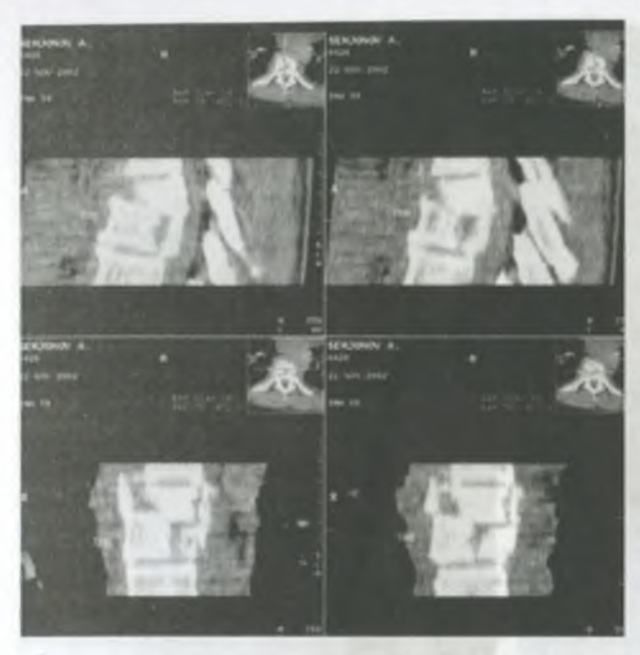


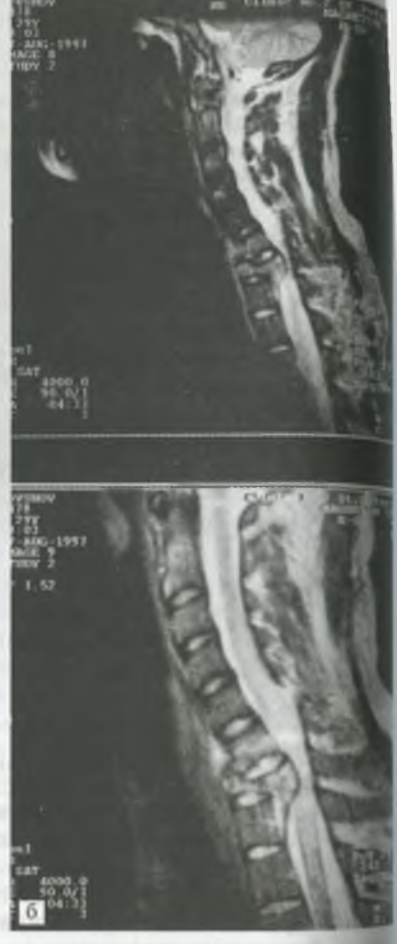
Рис. 21.7. Спондилограммы больного с переломо-вывихом C_{VI} позвонка: а — переломо-вывих с разрывом заднего полукольца и смещением тела C_{VI} кпереди на его ширину (до операции); б — после открытого вправления передним доступом с удалением поврежденного диска C_{VI}–C_{VII}, использованием корпородеза из гребня подвздошной кости и накостной фиксации пластиной.

ные методы исследования помогают решить вопросы лечебной тактики, в частности выбрать метод хирургического вмешательства.

В настоящее время самым распространенным методом дополнительного обследования больных с позвоночно-спинномозговой травмой является спондилография, позволяющая оценить различные травматические изменения позвоночника – переломы, переломо-вывихи, вывихи позвонков (рис. 21.7).

Спондилограмму целесообразно проводить в двух проекциях для уточнения степени деформации позвоночного канала. В нейрохирургическом стационаре широко используют лечебно-диагностическую люмбальную пункцию для определения наличия субарахноидального кровоизлияния (гематорахис) и проверки проходимости подпаутинного пространства с использованием ликвородинамических проб (Квеккенштедта, Пуссепа, Стукея). Наличие низкого начального давления ликвора (ниже 100 мм вод.ст.) может быть одним из признаков нарушения проходимости субарахноидального пространства. Более полное представление о проходимости подпаутинного пространства, уровня и степени компресии спинного мозга может быть получено при позитивной миелографии с использованием неионных рентгеноконтрастных средств (омнипак, ультравист). Для уточнения наличия посттравматических нарушений спинномозгового кровообращения возможно использование селективной спинальной ангиографии. Важным дополнительным диагностическим методом обследования больных с позвоночно-спинномозговой травмой в современной нейрохирургической клинике является компьютерная и особенно магнитно-резонансная томографии, позволяющие неинвазивно в течение 15–30 мин уточнить характер не только костных повреждений, но и сте-





а

б

Рис. 21.8. Компьютерные томограммы позвоночника: а – при компрессионном оскольчатом переломе тела Th_{VI} (травма при ДТП); б – при компрессионном переломе тела C_{VII} со сдавлением спинного мозга (травма «ныряльщика»).

пень страдания спинного мозга, вид компрессии, что позволит более адекватно оказать помощь этой группе пострадавших (см. рис. 21.8).

Лечение. Лечебные мероприятия при позвоночно-спинномозговой травме имеют свои особенности. На месте происшествия окружающие не должны оказывать какую-либо помощь больному до прибытия медицинского персонала, так как даже незначительные сгибания или разгибания позвоночника могут привести к смещению отломков или поврежденных сегментов при нестабильных переломах, особенно опасных на шейном уровне. Транспортировка в стационар должна проводиться на жестких носилках, досках, щите. При травме шейного отдела спинного мозга необходимо следить за адекватностью дыхания. Перемещение больного в стационаре в процессе обследования проводится щадяще с целью исключения усиления дислокации поврежденных отделов позвоночника.

Лечение больных с сотрясением или ушибом спинного мозга при отсутствии клинико-инструментальных данных, указывающих на наличие компрессии, консервативное. Назначают обезболивающие и дегидратирующие препараты, витамины группы В. При тяжелой позвоночно-спинномозговой травме в сроки до 8 ч с момента травмы показано введение стероидных гормонов в первые сутки (30 мг/кг одномоментно с последующим введением 5,4 мг/кг/ч сроком до 24 ч после травмы). Лечение больных с вывихом или переломо-вывихом шейных позвонков и повреждением спинного мозга должно быть комплексным. В первые часы после травмы накладывают

скелетное вытяжение за теменные бугры металлической скобой или за скуловые дуги лавсаном. Масса груза 8–12 кг, и в течение 12 ч (при отсутствии вправления) ее увеличивают до 16 кг. После вправления (около 90% больных) груз уменьшают до 4–6 кг с последующей длительной иммобилизацией на 3–5 мес. При отсутствии вправления показана хирургическая репозиция со спондилодезом.

В случаях диагностированной компрессии спинного мозга показано раннее хирургическое вмешательство, направленное на устранение сдавления и проведения стабилизирующих операций. Наиболее полного восстановления функций спинного мозга можно добиться при проведении оперативного вмешательства в сроки 4–6 ч после травмы, что позволяет предупредить развитие посттравматического отека спинного мозга и уменьшить сосудистые расстройства, возникшие вследствие сдавления кровоснабжающих спинной мозг сосудов. Существуют три основных доступа к зоне компрессии спинного мозга:

- передний (через тело позвонка или межпозвоночный диск);
- задний (через дугу позвонка);
- комбинированный боковой.

Передний доступ осуществляют через разрушенное тело позвонка или межпозвоночный диск при передней компрессии спинного мозга, особенно на шейном уровне. После удаления межпозвоночного диска производят инструментальное растяжение межпозвонковой щели в условиях наркоза и миорелаксации. Для более полной декомпрессии спинного мозга и ревизии раны резецируют смежные сегменты тел позвонков корончатой фрезой, другими инструментами. При значительном разрушении тел позвонка показано удаление всех отломков с прилежащими дисками с последующим передним корпородезом костными аутотрансплантатами (ребра, участок гребня подвздошной или малоберцовой кости) либо аллотрансплантатами. При вывихах и переломо-вывихах C_I–C_{II} рекомендуется передний трансоральный доступ. Передний подход к телам Th_{III}–Th_X используется редко, так как сопряжен с необходимостью вскрыть плевральную полость, требует специального инструментария, травматичен.

Задний доступ осуществляют путем декомпрессивной ламинэктомии (резецируются дуги 2–5 позвонков). Этот доступ показан на всех уровнях в тех случаях, когда сдавление обусловлено оскольчатым переломом дуг позвонков, при вправлении вывихов и переломо-вывихов. Главным недостатком ламинэктомии является трудность адекватного спондилодеза, что приводит к развитию нестабильности, особенно в шейно-грудных и поясничных позвоночных двигательных сегментах.

Боковой доступ в остром периоде травмы имеет свои преимущества перед ламинэктомией на грудном уровне: возможность непосредственного визуального контроля состояния позвоночника и спинного мозга при вправлении переломо-вывихов; позволяет удалить в полном объеме костные и дисковые фрагменты в передней камере позвоночного канала; можно осуществить двойную фиксацию позвоночного столба по типу комбинированного спондилодеза.

При выборе хирургической тактики в каждом конкретном случае позвоночно-спинномозговой травмы следует достигать максимальной декомпрессии спинного мозга и наиболее полной стабилизации области поврежденных позвоночных сегментов.

В послеоперационном периоде лечение проводят с учетом наличия у больных двигательных и трофических расстройств, нарушений дыхания, кровообращения, органов желудочно-кишечного тракта. Особое внимание следует уделять профилактике развития или углубления трофических нарушений, воспалительных местных и общих осложнений. С этой целью применяют антибиотики широкого спектра действия парентерально и эндолюмбально (канамицин), систематическое изменение положения тела, противопролежневые матрацы, дренирование мочевого пузыря (катетеризация, эпицистостомия, приливно-отливная система Монро). Для улучшения проводниковых функций спинного мозга применяют прозерин, галантамин, дибазол, витамины группы B, кортексин, лечебную гимнастику, массаж паретичных конечностей, тепловые процедуры. С целью уменьшения спастичности используют мидокалм, сирдалуд, инъекции ботулотоксина в сильно спастичные мышцы, мешающие восстановлению передвижения пациента.

В более поздние сроки по показаниям выполняют фронтальную миелотомию.

Прогноз. Исходы лечения больных с позвоночно-спинномозговой травмой зависят от степени первичного повреждения спинного мозга, выраженности вторичных ишемических расстройств, своевременности и адекватности хирургического вмешательства, течения послеоперационного периода. Следует отметить, что даже при анатомическом перерыве спинного мозга после его хирургической декомпрессии уменьшаются трофические расстройства, заживают пролежни, восстанавливается мочеиспускание по автоматическому типу. Устранение сдавления спинного мозга способствует также и нормализации взаимоотношений между спинным и головным мозгом.

ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Классификация. Повреждения периферических нервов разделяют на два типа: закрытые и открытые травмы нервов. По степени тяжести травмы различают: сотрясение, ушиб, сдавление, анатомический перерыв.

Анатомический перерыв может быть полным, частичным и внутриствольным.

По характеру повреждения периферических нервов различают: колотые, резаные, рубленые, ушибленные; по типу сдавления – тракционные, химические, ожоговые и радиационные.

Патогенез и патоморфология. Периферические нервы человека представляют собой продолжение спинномозговых корешков. В состав нервов входят аксоны двигательных клеток передних рогов спинного мозга, дендриты чувствительных клеток спинномозговых узлов и волокна вегетативных нейронов. Снаружи нерв покрыт эпиневрием. В просвете нерва проходят волокна, покрытые эндоневрием. Эти волокна могут соединяться в пучки. С помощью эндоневрия волокна и их пучки отделяются друг от друга. Третьей оболочкой, участвующей в строении нерва, является периневрий. Это соединительная ткань, которая окружает пучки нервных волокон, сосуды и выполняет фиксирующую функцию. Периневральные футляры на протяжении нерва могут разделяться, соединяться и вновь делиться, образуя пучковые сплетения нерва. Количество и взаимное расположение пучков в нервном стволе изменчиво через каждые 1–2 см, поскольку ход нервных волокон не является прямолинейным. Артериальные веточки подходят к крупным нервам через каждые 2–10 см. Вены располагаются в эпи-, эндо- и периневрии. Волокна в периферическом нерве бывают мякотные и безмякотные в зависимости от наличия миелина (в безмякотных он отсутствует). Скорость проведения импульса по мякотному волокну в 2–4 раза больше (60–70 м/с), чем в безмякотном.

В мякотном нервном волокне в центре располагается аксон. На его поверхности имеются шванновские клетки, внутри которых имеется миелин. Перехваты между шванновскими клетками носят название перехватов Ранвье. Питание волокна осуществляется в основном в этих местах.

Нервная клетка в процессе своего развития и дифференциации со временем теряет способность к регенерации, но может восстанавливать свои утраченные отростки или периферические окончания. Это восстановление морфологической структуры нервной клетки может происходить, если тело клетки сохраняет свою жизнеспособность, а на пути прорастания поврежденного нерва нет препятствий для роста регенерирующего аксона.

При повреждении периферического нерва происходят изменения как в его проксимальном отрезке, так и в дистальном. В проксимальном направлении этот участок примерно от нескольких миллиметров до 2–3 см от места повреждения, а в дистальном – в процесс вовлекается весь периферический отрезок поврежденного нерва и нервные окончания (моторные пластинки, тельца Фатера–Пачини, Мейсснера, Догеля).

Процессы дегенерации и регенерации в поврежденном нерве происходят параллельно, причем дегенеративные изменения преобладают в начальном периоде этого процесса, а регенеративные начинают нарастать после ликвидации острого периода. Дегенеративные проявления начинают выявляться через 3 ч после травмы и представлены фрагментацией осевых цилиндров, аксона и миелина. Образуются глыбы, теряется непрерывность осевых цилиндров. Этот период длится 4–7 дней в мякотных волокнах и на 1–2 дня больше – безмякотных. Шванновские клетки начинают быстро делиться, увеличивается их количество, они захватывают зерна, глыбки распадающегося миелина, аксонов и рассасывают их. В течение этого процесса периферический отрезок нерва подвергается гипотрофическим изменениям. Его поперечный срез уменьшается на 15–20%. В этот же период происходят дегенеративные изменения не только в периферическом, но и в центральном отделе нерва. К концу трех недель периферический отрезок нерва представляет собой туннель из шванновских клеток, который носит название бюнгнеровской ленты. Поврежденные аксоны проксимального отрезка периферического нерва утолщаются, появляются выросты аксоплазмы, имеющие различное направление. Те из них, которые проникают в просвет периферического конца поврежденного нерва (в бюнгнеровскую ленту), остаются жизнеспособными и прорастают дальше на периферию. Те, которые не смогли попасть в периферический конец поврежденного нерва, рассасываются.

После того как выросты аксоплазмы проросли до периферических окончаний, последние создаются вновь. Одновременно регенерируют шванновские клетки периферического и центрального концов нерва. В идеальных условиях скорость прорастания аксона по нерву составляет 1 мм в сутки.

Если невозможно прорастание аксоплазмы в периферический конец из-за имеющихся препятствий (гематома, рубец, инородное тело, смещенная мышца, большое расхождение концов поврежденного нерва), на центральном конце образуется колбообразное утолщение (неврома). Поколачивание по ней нередко очень болезненно. Боль обычно иррадиирует в зону иннервации поврежденного нерва (симптом поколачивания Д.Г.Гольдберга позволяет определить уровень повреждения нерва и его регенерации).

Установлено, что после шва нерва в периферический отрезок через 3 мес. прорастает 35–60% волокон, через 6 мес. – 40–85%, а через год – около 100%. Восстановление функции нерва зависит от восстановления прежней толщины аксона, количества миелина в шванновских клетках и формирования периферических нервных окончаний. Регенерирующие аксоны не обладают способностью прорастать именно туда, где они находились до повреждения. В связи с этим регенерация нервных волокон происходит гетеротопно. Аксоны врастают не точно туда, где они были ранее, и подходят не к тем участкам кожи и мышц, которые они иннервировали раньше. Гетерогенная регенерация – когда чувствительные проводники прорастают на место двигательных, и наоборот. Пока не будут выполнены вышеназванные условия, не приходится ожидать восстановления проводимости по поврежденному нерву. Гетерогенный тип регенерации не приводит к восстановлению функции нерва. Контроль за регенерацией поврежденного нерва может быть осуществлен с помощью исследования электропроводимости по нерву. До 3 нед. после травмы электрическая активность пораженных мышц отсутствует, поэтому раньше этого срока исследовать электроактивность таких мышц нецелесообразно. Электрические потенциалы реиннервации обнаруживаются за 2–4 мес. до появления клинических признаков их восстановления.

Клиническая картина повреждения отдельных нервов складывается из двигательных, чувствительных, вазомоторных, секреторных, трофических расстройств. Выделяют следующие синдромы повреждения периферических нервов.

Синдром полного нарушения проводимости нерва проявляется сразу после повреждения. У больного нарушается функция нерва, развиваются двигательные и чувствительные расстройства, исчезают рефлексы, появляются вазомоторные нарушения. Боль отсутствует. Спустя 2–3 нед. выявляются атрофия и атония мышц невротома, трофические нарушения.

Синдром частичного нарушения проводимости по поврежденному нерву заключается в различной степени выраженности нарушения чувствительности – анестезии, гиперпатии, гипестезии, парестезии. Спустя некоторое время после травмы могут появиться гипотрофия и гипотония мышц. Глубокие рефлексы утрачиваются или снижаются. Болевой синдром может быть выраженным или отсутствовать. Признаки трофических или вегетативных расстройств выражены умеренно.

Синдром раздражения наблюдается на различных этапах повреждения периферического нерва. Ведущими в этом синдроме являются боли различной интенсивности, вегетативные и трофические нарушения.

Симптомы повреждения плечевого сплетения. При травме первичных стволов плечевого сплетения возникает *паралич Дюшенна–Эрба* – слабость проксимальных отделов руки. Он развивается при поражении верхнего ствола плечевого сплетения или корешков C_V и C_{VI}. Страдают подмышечный, мышечно-кожный, частично лучевой, лопаточный и срединный нервы. При этом невозможны отведение плеча, его ротация и выпадает сгибание предплечья. Рука висит как плеть. Расстроена поверхностная чувствительность по наружной поверхности плеча и предплечья.

Поражение нижнего ствола плечевого сплетения или корешков C_{VII}–Th_I приводит к *параличу Дежерина–Клюмпке* – парезу дистальных отделов руки. Нарушается функция локтевого, внутренних кожных нервов плеча, предплечья и частично срединного. Синдром характеризуется параличом мелких мышц, сгибателей кисти и пальцев. Имеются расстройства чувствительности по внутреннему краю плеча, предплечья, кисти. Часто выявляется синдром Бернара–Горнера.

Симптомы поражения подмышечного (подкрыльцового) нерва. Невозможно поднять плечо во фронтальной плоскости до горизонтального уровня. Выявляются атрофия и атония дельтовидной мышцы. Нарушена чувствительность на коже наружной области плеча.

Симптомы поражения кожно-мышечного нерва. Нарушено сгибание предплечья, выявляются атрофия и атония двуглавой мышцы плеча, отсутствует рефлекс с сухожилия этой мышцы, выявляется анестезия на наружной поверхности предплечья.

Симптомы поражения лучевого нерва (верхняя треть предплечья). Кисть имеет вид «свисающей» – нарушение разгибания кисти, пальцев, супинация кисти, отведение первого пальца, атрофия и атония разгибателей кисти и пальцев, анестезия на дорсальной поверхности предплечья, частично на кисти (I–II и половины III пальцев).

Симптомы поражения локтевого нерва. Кисть имеет «когтистый» вид – отсутствует ладонное сгибание кисти, IV, V и отчасти III пальцев, приведение I пальца. Отмечаются атрофия и атония локтевых сгибателей кисти, IV, V пальцев, межкостных и червеобразных (III и IV межкостных промежутков) мышц, мышц гипотенера, анестезия локтевого края кисти, V и медиальной половины IV пальцев.

Симптомы поражения срединного нерва. Кисть имеет форму «обезьяньей» – нарушение пронации кисти, ладонное сгибание кисти и пальцев, разведение I–III пальцев. Отмечаются атрофия и атония сгибателей кисти, пальцев, возвышения тенера, межкостных и червеобразных мышц I–III межпальцевых промежутков, анестезия на ладонной поверхности I–III и половине IV пальцев. Имеются выраженные трофические нарушения на кисти, особенно в области II пальца.

Симптомы поражения бедренного нерва. Невозможно разгибание голени, имеется атрофия четырехглавой мышцы бедра, утрачен коленный рефлекс, выявляется анестезия на нижней трети передней поверхности бедра и передневнутренней поверхности голени.

Симптомы поражения запирательного нерва. Затруднены приведение ноги и поворот ее кнаружи, определяются анестезия на внутренней поверхности бедра, атрофия мышц внутренней поверхности бедра.

Симптомы поражения седалищного нерва. Определяются паралич стопы и пальцев, атрофия и атония мышц стопы и голени, исчезает ахиллов рефлекс. Имеется анестезия почти на всей голени и стопе, кроме передневнутренней поверхности голени. Характерны жестокие боли в ноге.

Симптомы поражения малоберцового нерва. Выявляется «свисающая» стопа. Невозможны разгибание стопы и пальцев, а также поворот стопы кнаружи. Атрофируются мышцы перонеальной группы, отмечается их атония. Анестезия на передненаружной поверхности голени и тыле стопы. Больной не может ходить на пятках.

Симптомы поражения большеберцового нерва. Выявляется «пяточная» стопа. Пальцы резко согнуты. Имеется паралич мышц сгибателей стопы и пальцев, ахиллов рефлекс утрачен, выявляются атрофия и атония мышц задней поверхности голени и подошвенной поверхности стопы, анестезия на задней поверхности голени и по-

дошвенной поверхности стопы. Характерны интенсивные боли. Больной не может ходить на цыпочках (на пальцах стопы).

Лечение. У поступившего больного с подозрением на повреждение периферического нерва необходимо провести тщательное обследование, включающее в себя анализ полученной травмы, выявление двигательных, чувствительных, трофических нарушений. Большое внимание должно уделяться осмотру, пальпации мест повреждения на шее и конечностях.

Возможно использование электромиографии и электродиагностики. Эти методы исследования, как правило, применяют в специализированных учреждениях. При наличии открытых травм во время первичной хирургической обработки должна быть тщательно осмотрена рана. При выявлении нарушений двигательной и чувствительной функции обращают внимание на соответствие раны и проекции расположения периферического нерва. При артериальном или массивном венозном кровотечении необходимо внимательно осмотреть ткани в области раны. При иссечении краев раны должен учитываться ход периферического нерва. Если в ране обнаружится поврежденный нерв, накладывать первичный шов нерва можно лишь в следующих случаях: при отсутствии инифицирования раны; если хирург владеет техникой наложения эпиневрального шва и имеется микрохирургический инструментарий и шовный материал 5/00–6/00. При операции необходима помощь ассистента и хорошее освещение операционной раны.

Оперативные вмешательства при повреждении периферических нервов подразделяются на первичные и отсроченные. Отсроченные операции бывают ранние – от 3 нед. до 3 мес. и поздние – позже 3 мес.

Выполняют два вида операций: невролиз и наложение шва нерва. Под *невролизом* понимают выделение нерва из окружающих его рубцов или костных мозолей, вызывающих его сдавление и клинически проявляющихся выпадением функций и симптомами раздражения нерва.

Доступы к поврежденному нерву могут быть проекционными, внепроекционными, окольными и угловыми на сгибах. Как правило, операционные разрезы должны быть большими, позволяющими найти центральный и периферический концы поврежденного нерва вне зоны его повреждения. Спускаясь или поднимаясь по обнаруженному нерву, хирург выделяет его из окружающих тканей и подходит к месту его повреждения. При этом необходимо обращать особое внимание на сохранение мышечных ветвей, отходящих от нерва, повреждение которых категорически запрещается. После выделения центрального и периферического концов пораженного нерва производят их иссечение до уровня неизмененных пучков. Срез нерва обязательно должен производиться в одной перпендикулярной к его оси плоскости. Для того чтобы получить такой разрез, необходимо под нерв подкладывать марлевый шарик, а верхнюю часть эпиневрия брать на зажим и оттягивать его книзу.

Различают два вида шва нерва: эпиневральный и межпучковый. Межпучковый шов выполняют под большим увеличением (×15–20) нитью 10/00–11/00. Во время операции используется электродиагностика с целью идентификации однофункциональных пучков проксимального и дистального концов поврежденного нерва. Для преодоления возникшего диастаза между концами поврежденного нерва используют следующие приемы: 1) сгибание конечности в суставах; 2) мобилизацию концов поврежденного нерва; 3) поэтапное наложение шва; 4) перемещение нерва; 5) резекцию кости; 6) применение вставок из кожных нервов.

При операции, как правило, вначале необходимо наложить швы на противоположные по поперечнику концы нерва, а затем поэтапно накладывают швы сначала на наружную поверхность нерва, а затем после его переворачивания – на заднюю. Обычно накладывают 4–6 швов с каждой стороны. Швы накладывают до легкого соприкосновения периферического и центрального концов нерва, добиваясь герметичности. Конечность обязательно иммобилизируют гипсовой лонгетой на 3 нед. с двумя-тремя перевязками после операции. После снятия лонгеты проводят курс парафинотерапии, осторожную лечебную физкультуру, электростимуляции, вводят ноотропные препараты, глиатилин, кортексин, витамины.

Глава 22. ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Среди всех новообразований у человека опухоли головного мозга встречаются в 6–8% наблюдений и в 1–2% всех секционных случаев являются причиной смерти. По статистике ежегодно опухоль головного мозга развивается у 2–25 человек на 100 000 населения земного шара.

ЭТИОЛОГИЯ

Некоторые виды опухолей имеют наследственный характер. Например, распространенный нейрофиброматоз, ганглиома мозжечка передаются по аутосомно-доминантному типу. Установлено, что через 15–25 лет после рентгеновского облучения возможно появление менингиом головного мозга. Доказана связь между черепно-мозговой травмой и развитием оболочечно-сосудистых опухолей. Выявлена зависимость частоты опухолей головного мозга от возраста. Так, до 7-летнего возраста опухоли головного мозга встречаются чаще, с 7 до 14 лет – реже, с 14 лет частота опухолей вновь возрастает, достигая пика к 50 годам, после чего вновь снижается.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Отмечается тенденция зависимости гистологического характера опухоли от возраста: в детском и юношеском возрасте чаще возникают медуллобластомы и астроцитомы мозжечка, спонгиобластомы ствола, краниофарингиомы и эпендимомы. В период от 20 до 50 лет чаще наблюдаются менингиомы и глиомы больших полушарий, аденомы гипофиза. В возрасте от 45 лет и старше развиваются глиомы больших полушарий, менингиомы, невриномы слухового нерва, метастазы. В возрасте старше 60 лет преобладают глиобластомы и невриномы, а также метастазы опухолей других органов. Внутримозговые опухоли и их злокачественные формы чаще встречаются у мужчин (примерно в 1,5–2 раза). Доброкачественные опухоли, особенно невриномы и менингиомы, чаще возникают у женщин.

Локализация опухолей нередко обусловлена их биологической природой. Так, в больших полушариях чаще встречаются злокачественные глиомы, а в стволе мозга и мозжечке – доброкачественные.

ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ

В 1954 г. Л.И.Смирновым предложена классификация опухолей головного мозга по степени зрелости клеток и гистологическому признаку.

В соответствии с этой классификацией по степени зрелости клеток все опухоли нервной системы разделяются на три группы:

I – зрелые, или гомотипические (астроцитомы, олигодендроглиомы, эпендимомы и др.);

II – недозрелые (астробластомы, олигодендроглиобластомы, ганглиобластомы и др.);

III – совершенно незрелые (медуллобластомы, мультиформные спонгиобластомы и др.).

По гистогенезу автор выделяет восемь групп опухолей:

I группа – самая многочисленная – опухоли нейроэктодермального или глиального ряда (56%): преобладающее большинство этих опухолей имеет внутримозговое происхождение, они растут из нейроглии; к ним относятся астроцитомы, медуллобластомы, невриномы, пинеобластомы и др. (рис. 22.1);

II группа – оболочечно-сосудистые новообразования (около 20%): исходят из арахноэндотелия мозговых оболочек и стенок сосудов; к ним относятся менингиомы, ангиомы, хордомы, остеомы, фибросаркомы и др. (рис. 22.2);

III группа – опухоли хиазмально-селлярной локализации (около 11%): к ним относятся аденомы гипофиза, растущие из передней доли аденогипофиза, и краниофарингиомы, растущие из кармана Ратке;

IV группа – бидермальные опухоли (0,47%), т.е. опухоли смешанного состава, растущие из элементов, являющихся производными двух зародышевых листков;

V группа – гетеротопические опухоли (1,6%): эпидермоиды, дермоиды, пиратемы, липомы, хондромы;

VI группа – системные опухоли (около 1%): множественный нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена), множественный менингоматоз и множественный ангиоретикуломатоз (болезнь Гиппеля–Линдау);

VII группа – метастатические опухоли (около 5%): чаще всего метастазируют в головной мозг опухоли бронхов (57% наблюдений), затем опухоли молочной железы, малого таза, пищевода и, далее, желудка;

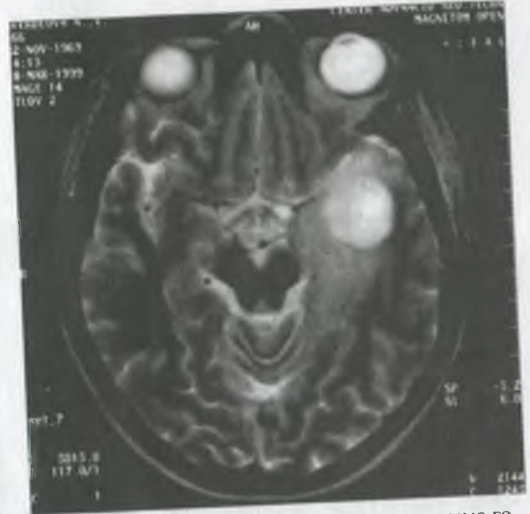


Рис. 22.1. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга: выявляется округлая тень опухоли в левой височной доле (астроцитома).

VIII группа – опухоли, врастающие в полость черепа (1,8%): наиболее часто встречаются саркомы, гломусные опухоли.

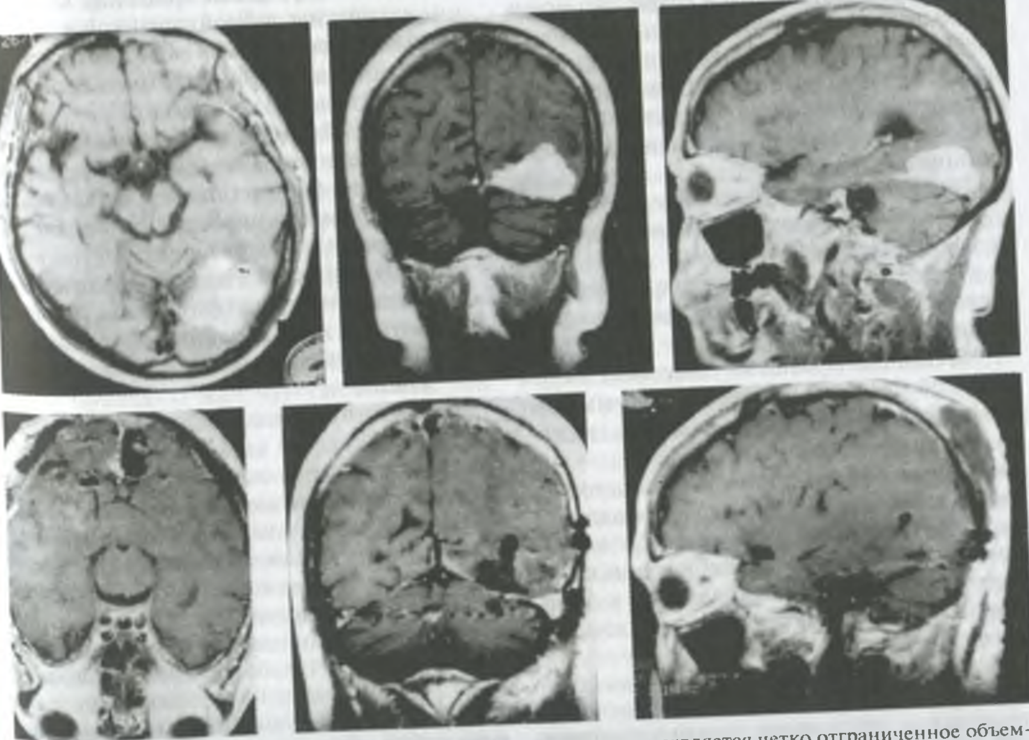


Рис. 22.2. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга: выявляется четко отграниченное объемное образование повышенной плотности над наметом мозжечка (менингиома). Верхний ряд – до операции, нижний – после удаления опухоли.

Продолжительность жизни больного и период до появления симптомов продолженного роста определяются степенью доброкачественности опухоли. Доброкачественный характер нередко позволяет добиться полного излечения, а продолжительность жизни или срок до возникновения продолженного роста, требующего повторного оперативного вмешательства, составляет 5 и более лет. При полудоброкачественном характере новообразования продолжительность жизни или продолженный рост опухоли находятся в пределах от 3 до 5 лет. При относительно злокачественном характере опухоли этот период составляет от 2 до 3 лет, а при злокачественной природе опухоли – от 4 до 12 мес.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

По локализации по отношению к мозжечковому намету выделяют *супратенториальные* (передняя и средняя черепные ямки) и *субтенториальные* (задняя черепная ямка) опухоли. Клиническая картина внутричерепных опухолей головного мозга складывается из следующих синдромов:

1) гипертензионно-гидроцефальный синдром, обусловленный повышением внутричерепного давления, нарастание которого может привести к развитию дислокационного синдрома;

2) дислокационный синдром;

3) очаговые и проводниковые симптомы;

4) оболочечные симптомы.

Очаговые неврологические симптомы делятся на локальные, по соседству и на отдалении.

Появление *локальных (очаговых) симптомов* обусловлено непосредственным воздействием опухоли на зоны мозга, где локализуется опухоль.

Возникновение *симптомов по соседству* связано со сдавлением рядом расположенных участков мозга опухолью и отекшим мозгом, находящихся по периферии новообразования, или придавливанием к основанию черепа расположенных рядом черепных нервов.

Развитие *симптомов на отдалении* обусловлено повышением внутричерепного давления и прижатием черепных нервов к основанию черепа. Чаще всего это касается отводящего нерва, что сопровождается сходящимся косоглазием и нарушением отведения глазного яблока кнаружи.

Очаговые симптомы могут проявляться по типу раздражения (в виде эпилептических припадков, парестезий) и выпадения (с формированием какого-либо неврологического дефекта).

Супратенториальные опухоли головного мозга

Клинические особенности очаговых симптомов, как правило, связаны с расположением опухоли в определенной доле мозга.

Опухоли лобной доли. Эта доля занимает значительную часть большого полушария, распространяясь кпереди от роландовой борозды, а по основанию достигает воронки гипофиза и сильвиевой щели. Для опухолей лобных долей характерны следующие симптомы:

- эпилептические припадки, чаще первично генерализованные, реже – фокальные;
- грубое нарушение психики, которое называется лобной психикой и включает в себя изменения настроения, поведения и личности (речь изобилует «плоскими шутками»);
- расстройства координации движений в виде лобной атаксии – нарушения стояния (астазия) и ходьбы (абазия);
- моторная афазия (при поражении доминантного полушария);
- нарушение обоняния в виде гипосмии, аносмии (при локализации опухоли на основании лобной доли);
- гиперкинезы – непроизвольные движения;
- симптомы подкорковых автоматизмов.

Очень характерно для локализации опухоли в лобной доле нарушение высших мозговых функций. Больные часто заторможены, оглушены, малоактивны. При этом сохраняется сознание и ориентировка. Отмечаются бедность речи, некритичное отношение к окружающему (апатико-абулический синдром). При более низком (базальном) расположении новообразования растормаживаются низшие инстинкты: у больного наблюдаются приступы прожорливости, эйфории, речь изобилует циничными выражениями, в поведении много «дураш-

...ливости», он перестает следить за своим внешним видом.

Расстройства обоняния могут быть одно- или двусторонними. Вначале нарушается дифференциация запахов, затем развивается гипосмия вплоть до аносмии.

Опухоли центральной извилины. Для этой локализации характерны двигательные или чувствительные нарушения. Вариант этих расстройств зависит от преимущественного расположения патологического процесса в районе передней (двигательные нарушения) или задней (чувствительные расстройства) центральных извилин. Распространенность очаговых симптомов зависит от места поражения извилины, имеющей четкое соматотопическое обеспечение функций: в нижней зоне представлена голова, в средней – рука, в межполушарной щели – нога. Одновременно повышается тонус мышц конечностей, оживляются глубокие рефлексы, появляются клонусы стоп и патологические знаки (Россолимо–Вендеровича, Бабинского, Бехтерева, Оппенгейма и др.). Поражение нижних отделов передней центральной извилины доминантного полушария с захватом зоны Брока проявляется моторной афазией. Сдавление опухолью задней центральной извилины вызывает расстройства чувствительности, также соответствующие соматотопическому распределению в ней функций.

Для новообразований передней и задней центральных извилин характерно возникновение эпилептических припадков в виде последовательного вовлечения в приступ все новых и новых групп мышц (имеется марш двигательного джексоновского припадка) или чувствительных зон лица, конечностей, туловища.

Опухоли височной доли. Поражение височной доли субдоминантного полушария (правой у правшей) может не сопровождаться возникновением очаговых симптомов за исключением только левосторонней верхнеквадрантной гемианопсии. В этом случае у больных ведущими становятся симптомы повышения внутричерепного давления. Очаговые неврологические расстройства обычно проявляются эпилептическими припадками. Нередко возникают зрительные (яркие, цветные, образные), слуховые и обонятельные галлюцинации, обусловленные поражением ассоциативных связей в глубоких отделах височной доли. Придавливание ко дну средней черепной ямки и мозжечковому намету глазодвигательного нерва сопровождается появлением расходящегося косоглазия, птоза верхнего века, нарушением движений глазного яблока вверх, кнутри книзу, расширением зрачка.

Эпилептические припадки чаще имеют так называемый вариант височного типа (отключения сознания – абсансы). Припадку может предшествовать обонятельная, слуховая или зрительная аура. При поражении задних отделов височной доли доминантного полушария (зона Вернике) возникает сенсорная афазия: больные излишне говорливы, даже болтливы, но речь становится непонятной, поскольку заменяются буквы или неправильно расставляются слова (словесная «окрошка»). Для этой локализации новообразования характерна амнестическая афазия – выпадает способность определять названия предметов.

Опухоли верхней теменной дольки. Верхняя теменная долька в функциональном отношении близка к задней центральной извилине. Однако соматотопическая дифференциация здесь не столь отчетлива, как в задней центральной извилине. Основными симптомами раздражения коры этой дольки являются парестезии, иногда с болевым оттенком, захватывающие всю противоположную половину тела, иногда только руку. Симптомы выпадения представлены нарушением мышечно-суставной чувствительности и ощущений положения руки в пространстве. Возможна апраксия в противоположной от пораженного полушария руке.

Опухоли нижней теменной дольки. Нижняя теменная долька обеспечивает сложные аналитические функции: формирует зрительно-пространственные ощущения, праксис и связанные с ними счетные, графические и грамматические операции. При их нарушении возникают соответственно акалькулия, аграфия, алексия. При присоединении к этим нарушениям пальцевой агнозии и право-левой ориентировки развивается синдром Герстмана. Характерным симптомом для поражения нижней теменной дольки считается астереогноз: при ощупывании с закрытыми гла-

зами больной сообщает отдельные свойства предмета, но не может его узнать. Поражение этой дольки вызывает апраксию не только руки, но и оральных мышц (затрудняются сложные движения губами, языком). Частым симптомом при этой локализации опухоли является семантическая афазия, т.е. утрачивается понимание точной грамматической структуры фразы и смысла некоторых выражений, например, больной не может объяснить разницу между понятиями «отец брата» и «брат отца». Могут наблюдаться нарушения схемы собственного тела.

Нередко опухоль разрушает всю теменную долю. Клиническая картина включает сочетания изложенных выше симптомокомплексов.

Опухоли затылочной доли. Раздражение затылочной доли вызывает простые нецветные зрительные галлюцинации – фотопсии в противоположных половинах полей зрения. Разрушение этой области сопровождается гомонимной гемианопсией с сохранением центрального зрения и зрачковых реакции на свет. Выявляется расстройство цветоощущения.

В результате дислокации и сдавления четверохолмия и водопровода мозга затрудняется ликвороциркуляция, что приводит к гипертензионно-дислокационному синдрому с головной болью и застойными дисками зрительных нервов.

Опухоли боковых желудочков могут располагаться в передних и задних их отделах. При локализации новообразований в передних отделах бокового желудочка рано закрывается отверстие Монро и сравнительно быстро или внезапно наступает гипертензионно-гидроцефальный приступ с резкой головной болью, тошнотой, рвотой, головокружением. Часто рано развивается застой на глазном дне. Сильные приступы головной боли могут сопровождаться гипертермией тела, кратковременной потерей сознания, «вынужденным» положением головы.

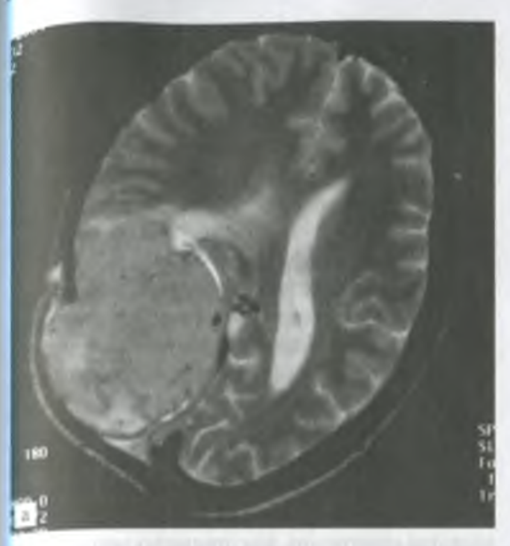
В отличие от предыдущей локализации для опухолей в задних отделах бокового желудочка более характерно медленное развитие болезни с редкими и умеренно выраженными, постепенно нарастающими головными болями. Гипертензионно-гидроцефальные кризы возникают в запущенной стадии заболевания. В этот период часто наблюдаются первичногенерализованные эпилептические припадки.

Краниофарингиомы (опухоли кармана Ратке) составляют 2–7% всех внутричерепных опухолей и растут из оставшихся нередуцированных элементов эмбрионального краниофарингеального кармана Ратке. Опухоли образуются из многослойного плоского эпителия кожного типа и являются дизэмбриогенетическими. Наиболее часто опухоль развивается в детском и юношеском возрасте и проявляется адипозогенитальным синдромом или в редких случаях гипофизарным нанизмом с различной степенью отставания в росте, недоразвитием скелета, инфантилизмом и отсутствием вторичных половых признаков. У взрослых опухолевый процесс протекает с гипогенитальными и зрительными нарушениями. Клиническая картина заболевания очень напоминает картину аденомы гипофиза. На краниограммах над турецким седлом в 80% случаев выявляются отложения солей кальция. Диагностику заболевания проводят по клиническим и рентгенологическим данным, а также с помощью КТ, МРТ и ПЭТ. Лечение – транскраниальная операция и цитотоксическое лечение. При неудаляемых опухолях применяют паллиативные оперативные вмешательства – ликворошунтирующие операции.

Супратенториальные менингиомы

Менингиомы составляют 13–18% среди опухолей головного мозга и чаще встречаются у людей в возрасте старше 40 лет. 30–40% менингиом локализуется на выпуклой поверхности мозга (конвекситально), 20–25% растут парасагиттально из стенок верхнего сагиттального синуса и серповидного отростка, 20–30% имеют базальную локализацию и исходят из твердой мозговой оболочки в области базальной поверхности мозга (менингиомы крыльев основной кости и ольфакторной ямки).

Парасагиттальные менингиомы возникают из арахноидэндотелия мягкой и арахноидальной оболочек в области стенок верхнего сагиттального синуса. Они могут расти в полость черепа, врастать в кости, прорастать их и распространяться под надкостницу. Внешне внутрикостная опухоль



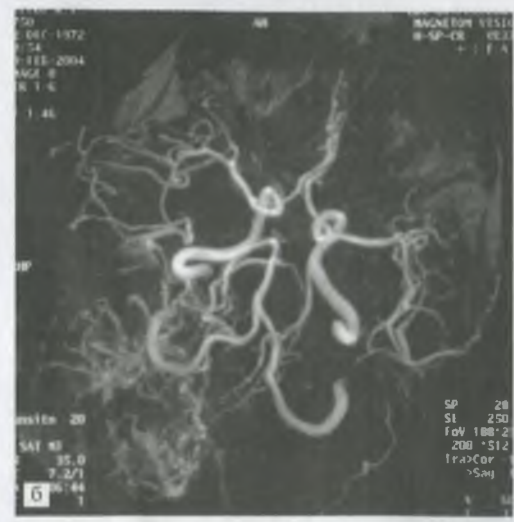


Рис. 22.3. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга: а — выявляется обширная менингиома намета мозжечка (после первого этапа операции); б — на магнитно-резонансных ангиограммах выявляется собственная сосудистая сеть опухоли, что характерно для менингиом.

представляет собой локальное утолщение кости, иногда очень значительное. Как правило, эта «костная припухлость» располагается над сагиттальным швом с преобладающим распространением в какую-либо из сторон.

По локализации различают парасагиттальные менингиомы в области передней, средней и задней третей верхнего сагиттального синуса.

Для локализации опухоли в передней и задней третях синуса характерны: наличие гипертензионного синдрома (головные боли, тошнота, рвота, психические нарушения в виде вялости, расторможенности, неадекватности поведения, снижения памяти); появление застоя на глазном дне. Очаговые симптомы в виде снижения зрительных функций наблюдаются при локализации менингиомы в задней трети верхнего сагиттального синуса, а двигательных нарушений — при локализации в передней трети верхнего сагиттального синуса. Эти симптомы проявляются в поздней стадии заболевания.

При локализации опухоли в средней трети синуса нередко появляются фокальные эпилептические припадки джексоновского типа, чувствительные фокальные припадки, гемипарезы (гемиплегии), нарушения речи, симптомы поражения теменной и височной долей. Застойные явления на глазном дне встречаются в основном в поздней стадии болезни.

Диагностика парасагиттальных менингиом основывается на клинических симптомах, данных краниографии (наличие экзостоза костей свода черепа, усиление рисунка диплоических вен), каротидной ангиографии (характерная деформация и дислокация сосудов головного мозга, собственная сосудистая сеть опухоли, окклюзия или сужение верхнего сагиттального синуса с формированием коллатерального кровотока). КТ и МРТ позволяют уточнить локализацию новообразования, в том числе и в области верхнего сагиттального синуса (рис. 22.3).

Лечение: транскраниальное оперативное вмешательство, удаление опухоли, при необходимости проведение реконструктивных операций на синусе и венах мозга; при злокачественных и полузлокачественных формах — в послеоперационном периоде дополнительное проведение лучевой терапии.

Аденомы гипофиза

Гипофиз располагается в турецком седле, имеет массу 0,5–1 г. Размеры турецкого седла в норме: переднезадний — 10 мм, вертикальный — 8 мм. Передняя доля гипофиза называется аденогипофизом, задняя — нейрогипофизом. Между ними располагается

промежуточная доля. Аденогипофиз продуцирует: два протеиновых гормона — гормон роста и пролактин, два полипептидных гормона — адренокортикотропный и меланоцитостимулирующий; три глюкопротеидных гормона — тиреотропный, фолликулостимулирующий и лютеинизирующий.

В 1900 г. Бенда (Benda) разделил аденомы гипофиза на хромофобные, эозинофильные и базофильные. В настоящее время используют классификацию С.Ю.Касумовой, которая разделяет все аденомы на гормонально-активные, гормонально-неактивные и злокачественные.

Гормонально-активные аденомы. В зависимости от того, какой гормон секретируется в избытке, выделяют соматотропную аденому гипофиза, избыточно секретирующую гормон роста; пролактиновую аденому (пролактиному), избыточно секретирующую пролактин; кортикотропную аденому, избыточно секретирующую адренокортикотропный гормон; тиреотропную аденому, избыточно секретирующую тиреотропный гормон; аденому гипофиза, секретирующую фолликулостимулирующий гормон.

Гормонально-неактивные аденомы — аденомы, патогенез нарушений при которых заключается в увеличении объема опухоли, расположенной в передней доле гипофиза и в воздействии этого объема на гормонально-активные клетки гипофиза, что приводит к их нарастающей атрофии. Наряду с этим опухоль воздействует на анатомические образования мозга — зрительные нервы, хиазму, черепные нервы, гипоталамус, внутренние сонные артерии. К этим опухолям относятся хромофобная аденома и онкоцитома.

Клиническая картина аденом гипофиза в типичном варианте определяется тремя группами симптомов (триада Гирша).

1. Эндокринные нарушения: при соматотропной аденоме развивается акромегалия, при кортикотропной аденоме — синдром Иценко–Кушинга, при пролактиновой аденоме — галакторея, при тиреотропной аденоме — гиперфункция щитовидной железы. При всех аденомах у женщин нарушаются месячные, а у мужчин — потенция.

2. Нарушение зрительных функций: при исследовании полей зрения выявляется битемпоральная гемианопсия, а на глазном дне — первичная атрофия дисков зрительных нервов. Обычно острота зрения снижается сначала на одном, а спустя некоторое время — и на другом глазу. Однако может наблюдаться и одновременное понижение остроты зрения обоих глаз.

3. Рентгенологические симптомы: на кранио- и томограммах выявляются изменения формы и размеров турецкого седла. Турецкое седло увеличивается в размерах и приобретает баллонообразную форму. Дно его становится двух- или многоконтурным, продавливается в пазуху клиновидной кости. Спинка удлиняется, истончается и нередко выглядит «сломанной». Передние клиновидные отростки становятся «подрытыми», приподнимаются.

Триада Гирша не является обязательной у всех больных. Зрительные нарушения нередко могут отсутствовать. Однако остальные два симптома, как правило, встречаются у каждого больного с этой патологией.

Аденомы гипофиза во всех наблюдениях имеют эндоселлярное расположение. Вместе с тем у многих больных они могут находиться еще за пределами турецкого седла. Если опухоль распространяется над турецким седлом, то в этом случае говорят о супраселлярном росте, за спинку седла — о ретроселлярном, в стороны от турецкого седла — о параселлярном, а кпереди от турецкого седла — об антеселлярном росте опухоли. Как правило, имеется комбинация нескольких направлений роста аденомы гипофиза.

В настоящее время при выборе метода лечения аденом гипофиза принято придерживаться следующей схемы.

Эндоселлярные и гормонально-неактивные аденомы при почти нормальных размерах турецкого седла. В большинстве случаев лечение таких больных проводят эндокринологи и гинекологи.

Эндоселлярные и гормонально-активные аденомы гипофиза при небольшом увеличении турецкого седла могут распознаваться на стадии эндокринных нарушений с помощью радионуклидных методов и исследования крови на содержание гормонов. Для их лечения используют селективное удаление аденомы (трансназально-сфеноидальный доступ) либо проводят облучение аденомы протонным пучком и заместительную гормонотерапию.

Эндоселлярные и гормонально-неактивные аденомы при увеличенных размерах

турецкого седла диагностируются на основании эндокринных нарушений и рентгенологически выявляемых первичных изменений турецкого седла, а также при КТ, МРТ и ПЭТ. Лечение – селективное удаление аденомы при трансназальносфеноидальном доступе с последующим облучением протонным пучком.

Аденомы гипофиза с умеренным супраселлярным распространением, гормонально-активные и гормонально-неактивные диагностируются по наличию триады Гирша, данным каротидной ангиографии, пневмоэнцефалографии, КТ, МРТ и ПЭТ. Лечение – хирургическое, которое выполняется транскраниальным доступом. После операции проводят мегавольтную лучевую терапию.

Аденомы гипофиза со значительным супра-, анте-, пара-, ретроселлярным распространением, гормонально-активные и гормонально-неактивные диагностируют и лечат так же, как и предыдущие.

Субтенториальные опухоли головного мозга

Среди опухолей задней черепной ямки наиболее часто встречаются опухоли полушария мозжечка, червя, дна IV желудочка и образований, расположенных в боковой цистерне моста – слухового нерва. Главной клинической особенностью всех этих опухолей является раннее развитие общемозговых симптомов, которые нередко предшествуют очаговым. К ним относятся диффузные головные боли, преимущественно в ранние утренние часы, с тошнотой и рвотой, часто с гипертензионно-гидроцефальными кризами. Боли могут локализоваться в области лба, висков, в затылочной области, шее, иногда с иррадиацией в затылок и надплечья. Рано появляются головокружение, нистагм при взгляде прямо и в сторону очага поражения, снижены корнеальные рефлексы, мышечный тонус, угнетены глубокие рефлексы. На глазном дне нередко выявляются застойные диски.

Опухоли полушарий мозжечка. Неврологические симптомы обычно односторонние и сопровождаются нарушением координации движений на стороне очага.

Опухоли червя мозжечка. При поражении червя мозжечка ведущими становятся расстройства статики и походки. В начале болезни эти симптомы выражены слабо, однако по мере роста опухоли они значительно нарастают и больные не могут самостоятельно стоять и ходить. При попытке встать больной падает назад. При росте опухоли в сторону IV желудочка рано развиваются общемозговые симптомы за счет уменьшения его просвета и нарушения оттока ликвора. При опухолях червя мозжечка возможно вынужденное положение головы с наклоном ее вперед.

Опухоли среднего мозга. Клиническая картина при такой локализации опухолей складывается из признаков повышения внутричерепного давления, пареза или паралича взора вверх, утраты реакции зрачков на свет при сохранении реакции на конвергенцию. Выявляется атаксия, оживляются глубокие рефлексы. Возможны развитие сонливости, повышение аппетита, нарушения жирового обмена, преждевременное развитие вторичных половых признаков.

Невринома слухового нерва. Эта опухоль располагается в боковой цистерне моста и растет обычно из вестибулярной порции слухового нерва (рис. 22.4). Начинается заболевание, как правило, с появления шума низкого тона в ухе на пораженной стороне. Почти одновременно снижается слух на этом ухе, вплоть до развития полной глухоты. Возникает горизонтальный крупно размашистый нистагм в больную сторону, снижаются корнеальный рефлекс и чувстви-

Рис. 22.4. Срез через мост мозга и мозжечок больного с невриномой (шванномой) слухового нерва (указана стрелками).

тельность на лице на стороне локализации опухоли. Рано появляется парез лицевой мускулатуры и нарушается вкус на передних двух третях языка с той же стороны. Несколько позже возникают мозжечковые симптомы в виде шаткости походки и нарушения координаторных проб. Снижается и может исчезать глоточный рефлекс. Позже всего начинают беспокоить головные боли как результат повышения внутричерепного давления.

Опухоли моста и продолговатого мозга. Одним из первых симптомов при такой локализации опухоли является поражение одного из черепных нервов, к которому присоединяется слабость в противоположных конечностях (альтернирующий синдром). По мере роста новообразования симптомы становятся двусторонними, нарушается глотание (бульбарный симптомокомплекс), наступают парезы и параличи конечностей. Выявляется паралич взора по горизонтали. Характерно длительное отсутствие застоя на глазном дне и других симптомов гипертензионного синдрома.

Краниоспинальные опухоли

Термин «краниоспинальная опухоль» предложил Д.К.Богородинский в 1936 г. Эти опухоли представляют собой внутричерепные и внутрипозвоночные новообразования, проходящие через большое затылочное отверстие, верхний полюс которых располагается в задней черепной ямке, а нижний – в позвоночном канале. Исходным местом роста опухоли в одном случае может быть задняя черепная ямка с распространением опухоли вниз через большое затылочное отверстие, в другом – опухоль шейной локализации врастает в заднюю черепную ямку. По гистологическому строению опухоли могут быть глиальными (глиомы, эпендимомы, невриномы, астроцитомы, медуллобластомы), оболочечно-сосудистыми (менингиомы, ангиоретикулемы), метастатическими и фибросаркомами.

Краниоспинальные опухоли встречаются чаще у людей в возрасте старше 30 лет. Клиническая картина и развитие опухоли зависят от направления ее роста и гистологической структуры.

В развитии заболевания можно выделить две стадии. Первая – стадия невралгических проявлений, встречается у 85% больных. Продолжительность ее от 3 мес. до 8 лет. Вторая – стадия моторно-сенсорных расстройств. Продолжительность ее от 6 мес. до 2 лет.

Заболевание обычно начинается с болевого синдрома в шее, затылке и надплечьях, ригидности шейных и затылочных мышц. Причиной боли является придавливание верхнешейных спинномозговых корешков. Другими ранними симптомами могут быть боли и парестезии в области верхних конечностей и плечевого пояса. Моторно-сенсорные расстройства развиваются медленно, постепенно и начинаются с появления вначале пареза, а затем и нарушений чувствительности на конечностях, туловище и шее. Почти в половине случаев на высоте развития болезни двигательная патология достигает гемиплегии. Этот вариант течения называется *гемиплегическим*. Однако односторонность двигательных расстройств обычно сохраняется недолго и довольно быстро присоединяются парезы и с другой стороны.

Клинические особенности гемиплегического типа краниоспинальной опухоли:

- постепенное развитие гемиплегии, к которой в дальнейшем присоединяются параличи и с другой стороны;
- ригидность и парезы шейных мышц, изменение позы головы, парез XI пары черепных нервов;
- боли в области затылка и шеи, а так[же] парестезии в конечностях и тулови[ще];
- гемианестезия с возможными чер[та]ми альтернаций и симптомокомпл[ек]са Броун-Секара;
- синдром Бернара–Горнера;
- расстройства функции тазовых ор[га]нов;
- нарушения дыхания;
- поражение IX, X, XII пар черепн[ых] нервов; появление застоя дисков з[ри]тельных нервов.

Вторым вариантом развития клини[ки] краниоспинальной опухоли является *па[ра]плегический* тип. Он характеризуется сле[ду]ющими проявлениями:

- верхняя параплегия, к которой вско[ре] присоединяется нижняя параплегия, либо обратный вариант развития те[т]рапареза;

- ригидность и парезы шейных мышц, вынужденное положение головы, парез XI пары черепных нервов;
- боли и парестезии в конечностях и туловище;
- боли в затылке и шее;
- расстройства чувствительности с верхней границей в верхне-шейных дерматомах;
- синдром Бернара–Горнера;
- расстройства функции тазовых органов;
- нарушения дыхания.

Диагностика заболевания основывается на данных тщательно собранного анамнеза с уточнением последовательности развития клинических симптомов, их сочетания, данных рентгенологического и МРТ-исследований. Возможно использование для диагностики КТ-исследования и вертебральной ангиографии, которые являются менее информативными, чем МРТ.

Краниоспинальные опухоли следует дифференцировать с аномалиями затылочно-шейной области (аномалия Арнольда–Киари, базилярная импрессия, платибазия и др.), а также с рассеянным склерозом, сирингобульбомиелией, бульбарным вариантом бокового амиотрофического склероза и т.п. К тяжелым неврологическим расстройствам иногда приводит сочетание различных аномалий, в частности платибазии и синдрома Арнольда–Киари (рис. 22.5 и 22.6). Диагностике помогает рентгенологическое и компьютерно-томографическое исследование. Показаниями для оперативного вмешательства при подтверждении краниовертебральной аномалии являются: симптомы компрессии мозжечка, продолговатого или спинного мозга; нарастание неврологических симптомов; выраженные признаки нарушения ликвороциркуляции

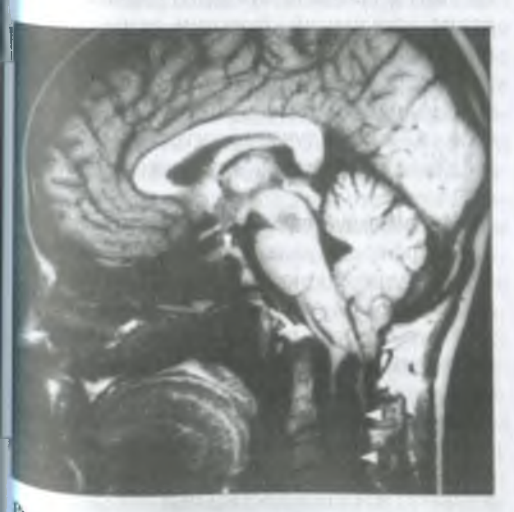


Рис. 22.5. МРТ головного мозга мужчины 38 лет (сагиттальный срез): опущение миндалины мозжечка в большое затылочное отверстие, резкое расширение центрального спинномозгового канала (указано стрелками) при аномалии Арнольда–Киари.

Рис. 22.6. МРТ шейного и верхнего грудного отдела спинного мозга (сагиттальный срез): резкое расширение центрального спинномозгового канала на всем уровне визуализации при аномалии Арнольда–Киари.

с прогрессирующим окклюзионным синдромом; атипично протекающий сирингомиелический синдром при наличии врожденной деформации краниовертебральной области. Целью оперативного вмешательства является устранение сдавления структур нервной системы на этом уровне.

Лечение. Методом выбора является оперативное вмешательство. Проводятся трепанация задней черепной ямки, ламинэктомия C_I, а возможно, и C_{II} позвонков, удаление краниоспинальной опухоли. При рентгеночувствительной опухоли показано проведение курса лучевой терапии.

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Опухоли спинного мозга по частоте случаев соотносятся с опухолями головного мозга как 1:8 или 1:10.

Классификация. По отношению к спинному мозгу и его оболочкам опухоли делят на интрамедуллярные (20%), интрадурально-экстрамедуллярные (52%), экстрадуральные (28%); по уровню расположения – на шейные (18%), грудные (66%), поясничные (15%), крестцовые (1%); по гистологическому строению – на невриномы (20–30%), менингиомы (20%), глиомы (17%), злокачественные экстрадуральные опухоли (15%) и прочие гетеротопические опухоли (5–10%).

У детей школьного возраста опухоли встречаются чаще, чем у дошкольников. У взрослых спинальные опухоли чаще обнаруживаются в возрасте от 40 до 60 лет.

Экстрамедуллярные опухоли

Клиническая картина. Наиболее частым и ранним симптомом спинальных опухолей являются боли. Они, как первый симптом заболевания, наблюдаются в 70% случаев. Боли носят локальный характер, однако могут иррадиировать по ходу пораженного корешка. В положении лежа они обычно усиливаются. Как правило, боли являются длительными – от нескольких месяцев до 3–5 лет. Важно знать, что боль может быть обусловлена не только экстрамедулярными, но и интрадуральными опухолями (60%).

Клиническая картина экстрамедуллярных опухолей предполагает развитие трех стадий заболевания, которые не всегда могут быть четко различимы.

Корешковая стадия. Может продолжаться несколько месяцев или лет. Характеризуется появлением боли в соответствующих районах иннервации определенного корешка с ощущением опоясывания или сдавления. Корешковый болевой синдром нередко является основанием для ошибочных диагностических выводов. Наиболее часто ошибочно думают о сухом плеврите, холецистите, заболеваниях сердца, аппендиците, остеохондрозе, радикулите и др.

Броун-Секаровская стадия, или синдром поражения половины поперечника спинного мозга. Протекает довольно быстро и подчас незаметно. Характеризуется наличием на стороне опухоли центрального пареза, нарушений мышечно-суставного чувства, тактильной, вибрационной, двухмерно-пространственной чувствительности. Контралатерально выявляется гипестезия болевой, температурной и в меньшей степени – тактильной чувствительности.

Параплегическая стадия – поражается весь поперечник спинного мозга и развивается паралич конечностей. Эта стадия, как правило, наиболее длительная. Средняя продолжительность ее при экстрамедуллярных опухолях 2–3 года, иногда может быть до 10 лет и более. Характеризуется тетрапарезом или нижним парапарезом с расстройствами чувствительности по проводниковому типу с соответствующего уровня. Появление нарушений функции тазовых органов (мочеиспускания и дефекации) в качестве первого симптома отмечается редко (3%), однако к моменту операции наблюдается в 20% случаев интрамедуллярных и 35% – экстрадуральных опухолей.

Интрамедуллярные опухоли

Дифференциальный диагноз экстра- и интрамедуллярной локализации опухоли проводится на основании учета закона эксцентрического расположения длинных проводников чувствительности и движений, который объясняет особенности динамики этих проводниковых расстройств.

При экстрамедуллярной опухоли парастезии и выпадения чувствительности возникают сначала в дистальных отделах нижней конечности, а спустя некоторое время их граница постепенно поднимается вверх, достигая уровня соответствующего локализации очага.

Корешковые боли, так же как синдром Броун-Секара, чаще возникают при экстрамедуллярном новообразовании. При интрамедуллярной локализации опухоли вначале появляются нарушения чувствительности в зоне пораженного сегмента, затем они распространяются в нисходящем направлении.

У больных с интрамедуллярными опухолями сегментарные парезы конечностей более диффузны, чем парезы корешкового происхождения при экстрамедуллярной опухоли. Это связано с тем, что в передних рогах спинного мозга тела двигательных нейронов рассредоточены отдельными группами для мышц-разгибателей, сгибателей различных отделов конечности, а в корешке аксоны всех этих мотонейронов расположены компактно в одном пучке и при их сдавлении опухолью выключается функция сразу всего миотома.

При воздействии опухоли главным образом на заднюю поверхность спинного мозга рано появляется сенситивная атаксия из-за нарушения мышечно-суставного чувства, также выключается вибрационное и двухмерно-пространственное чувство.

Заднебоковая локализация экстрамедуллярных опухолей характеризуется ранним возникновением корешковых болей, являющихся первым симптомом.

При опухолях передней (премедуллярной) локализации болевой корешковый синдром в начальный период заболевания отсутствует и присоединяется значительно позже. Первыми возникают миотомные и проводниковые парезы, нарушения чувствительности появляются лишь спустя длительное время. Симптомы болезненности при перкуссии остистого отростка и ликворного толчка (боль в позвоночнике при покашливании) не выражены.

Нередко при такой локализации первые нарушения функции спинного мозга возникают остро или подостро по типу спинального инсульта. Это связано с тем, что опухоль премедуллярной локализации вначале сдавливает переднюю спинальную артерию, что приводит к развитию ишемии в бассейне ее кровоснабжения, т.е. в вентральной половине поперечника спинного мозга. Клинически это проявляется синдромом Преображенского: нижний центральный или смешанный парапарез, диссоциированная проводниковая парагипестезия, нарушение функции тазовых органов. Иногда при такой опухоли вначале развивается даже синдром Броуна-Секара вследствие ишемии только одной половины вентральной части поперечника спинного мозга из-за компрессии сулькокомиссуральной (бороздчатой) артерии. Такой ишемический синдром Броун-Секара отличается от чисто компрессионного сохранностью функции заднего канатика на стороне центрального пареза нижней конечности.

К интрамедуллярным опухолям относят *эпендимому*. Она встречается примерно в 20% случаев всех спинномозговых опухолей и исходит из эпендимы стенок центрального канала. *Астроцитома* растет из стромы спинного мозга. В ткани такой опухоли могут формироваться кисты.

Редко встречается *медуллобластома* (единичная или множественная), которая обычно является метастазом такой же опухоли мозжечка.

Среди интрамедуллярных опухолей встречаются эпидермоид, тератома, гемангиобластома, гемангиосаркома.

Экстрамедуллярно-интрадуральные опухоли чаще всего представлены невриномами (рис. 22.7). Эта опухоль возникает из шванновских клеток задних корешков. Она может распространяться экстрамедуллярно-интрадурально, а также экстрадурально и экстравертебрально, проникая через расширенное межпозвонковое отверстие на шею, в грудную или брюшную полости (опухоль по типу «песочных часов»).

Менингиома развивается из арахноидэндотелия оболочек спинного мозга и может располагается на передней, боковой или задней поверхностях спинного мозга. Исходный рост – матрикс, который, как правило, бывает широким, затрудняет радикальное удаление опухоли.

Ганглионевромы возникают из спинномозговых ганглиев заднего корешка, а также из узлов паравертебральной симпатической цепочки. Врастая в спинномозговой канал, она вызывает симптомы экстрамедуллярной опухоли. Реже встречаются хордома, липома, холестеатома, саркома. Большинство экстрадуральных опухолей являются метастазами или первично злокачественными опухолями эпидуральной клетчатки. Спинальные метастазы рака ча-

Рис. 22.7. МРТ шейного отдела позвоночника в режиме T1 (сагиттальный срез): премедуллярная доброкачественная опухоль (невринома) на уровне позвонка C_{II} (указана стрелкой).

ще всего происходят из опухолей молочной железы, легких, почек и предстательной железы. К первично злокачественным опухолям относятся саркома кости, хондросаркома, лимфосаркома, меланобластома.

Дифференциальный диагноз опухолей спинного мозга следует проводить с рассеянным склерозом (спинальная форма): при рассеянном склерозе выявляются признаки поражения в основном пирамидной системы. Чувствительные нарушения полностью отсутствуют или имеются лишь умеренно выраженные симптомы нарушения функции задних канатиков спинного мозга в виде укорочения или отсутствия вибрационной чувствительности. Корешковых болей при рассеянном склерозе нет. Не нарушается функция тазовых органов. В ликворе больных рассеянным склерозом содержание белка не превышает верхнюю границу нормы, и имеется нормальная проходимость субарахноидальных пространств. Особенно большие трудности возникают при проведении дифференциального диагноза со спинальным рубцово-спаечным процессом. Однако подострое начало, частые ремиссии, преобладание двигательных нарушений над чувствительными, обширность поражения, отсутствие или незначительная выраженность тазовых расстройств, отсутствие или наличие небольших корешковых болей, почти всегда двусторонних, – все это более характерно для хронического лептоменингита.

Сходная клиническая картина бывает и при сосудистой мальформации в позвоночном канале (аневризмы, артериовенозная мальформация). Патогномоничным при такой патологии является симптом артериального толчка по А.А.Скоромцу (1967): в положении больного лежа на спине врач проводит сдавление брюшной аорты на уровне пупка слева к переднебоковой поверхности позвоночника. После исчезновения пульсации аорты сдавление продолжается еще 10–15 с или меньше в случае появления боли в определенном участке позвоночника либо стреляющей боли корешкового характера в зоне дерматома. Боль исчезает вскоре после прекращения сдавления аорты. Часто на фоне такой боли или без нее во время сдавления аорты появляются парестезии в ногах или в спине (онемение, покалывание, вибрация, чувство холода и т.п.). При компрессии брюшной аорты сосудистая система позвоночника и спинного мозга обеспечивает коллатеральный кровоток под повышенным АД, и имеющиеся сосудистые мальформации резко увеличиваются в объеме и вызывают локальную или корешковую боль, проводниковые заднеканатиковые парестезии (из-за переполнения кровью венозной системы задней поверхности спинного мозга).

В случаях варикоза спинномозговых вен различной этиологии (при артериовенозной мальформации, сдавлении корешковых вен опухолью, рубцово-спаечным процессом, инфильтратом, грыжей межпозвоночного диска, фрагментом перелома позвоночника и т.п.) положительным является другой феномен – симптом венозного толчка по А.А.Скоромцу: появление ло-

кальной боли по ходу нижней половины позвоночника и проводниково-сегментарных парестезий в нижней половине тела при сдавлении нижней полой вены на уровне пупка слева. Пациент лежит на спине, врач располагается справа от него. При сдавлении нижней полой вены к переднебоковой поверхности позвоночника (экспозиция – до 15 с) затрудняется венозный отток из позвоночного канала, и при наличии сосудистой мальформации (эпидурально, субдурально, интрамедуллярно) она увеличивается в объеме и начинает клинически проявляться. При выявлении симптомов артериального или венозного толчка необходимо больному производить селективную спинальную ангиографию либо контрастную миелографию и МРТ для уточнения строения и локализации сосудистой мальформации в целях определения лечебной тактики.

Дифференциальный диагноз следует проводить также с эпидуритом, менингомиелитом, фуникулярным миелозом, семейной спинальной нижней параплегией (болезнь Штрюмпелля) и пояснично-крестцовым радикулитом.

При подозрении на опухоль спинного мозга больным необходимо производить прямые и боковые снимки позвоночника, при предположении опухоли в форме «песочных часов» (невриномы) делают еще и косые (в три четверти) снимки с визуализацией межпозвонковых отверстий. Важное диагностическое значение имеет люмбальная пункция и исследование ликвора. Она позволяет выявить наличие частичного или полного блока субарахноидального пространства и ориентировочно оценить его уровень. Используют ликвородинамические пробы Квеккенштедта, Пуссепа и Стукея. При наличии опухоли наиболее характерно повышение количества белка в ликворе при нормальном или несколько повышенном числе клеток – белково-клеточная диссоциация. Количество белка может повышаться от 60–80 мг/100 мл до 1000–2000 мг/100 мл. Цитологическое исследование ликвора особенно важно при злокачественных опухолях, метастазах рака и меланомах, когда в нем обнаруживают атипичные опухолевые клетки. Важную информацию получают при миелографии. Она может быть восходящей, когда пунктируют люмбальную цистерну и вводят позитивный контраст (омнипак) или воздух. При нисходящей миелографии омнипак вводится в субокципитальную цистерну.

Лечение. Установление диагноза опухоли спинного мозга является абсолютным показанием для оперативного вмешательства – ламинэктомии с последующим удалением опухоли. При метастазах в позвоночник со сдавлением спинного мозга операция может быть проведена только при одиночном метастазе с последующим лучевым лечением и химиотерапией.

СИРИНГОМИЕЛИЯ

Сирингомиелия (греч. syrinx – тростник, пустая дудка; myelon – спинной мозг) – хроническое дизэмбриогенетическое заболевание, характеризующееся появлением полостей в сером веществе шейных или грудных сегментов спинного мозга и нередко – в продолговатом мозге (сирингобульбия).

Болезнь обычно начинает проявляться в юношеском возрасте и продолжается всю оставшуюся жизнь индивидуума.

Частота: 8–9 на 100 000 населения, чаще у мужчин.

Этиология и патогенез. Является врожденным дефектом развития глии, которая патологически размножается (глиоматоз) с последующим ее распадом и формированием полости в сером веществе сегментов спинного мозга. Сохраняющиеся по периферии такой полости клетки глии сецернируют жидкость, которая постепенно приводит к расширению этой полости и дегенеративному разрушению прилежащих к этой полости нейронов (чувствительных нейронов заднего рога, мотонейронов переднего рога спинного мозга). Истинная сирингомиелия нередко сочетается с другими дизрафическими изменениями скелета и мягких тканей: сколиоз и сглаженность грудного кифоза позвоночника, высокое небо, неправильные ряды зубов, диспластическое строение лицевого черепа, ушных раковин, шестипалость, асимметрия сосков молочной железы, добавочные рудиментарные соски, раздвоенные подбородок и кончик языка и т.п. В эбриогенезе дефектным оказывается и спинной мозг, глиозная ткань которого участками недостаточно дифференцировалась. В процессе онтогенеза в ре-

зультате провоцирующих факторов, таких как травма, инфекционное заболевание и др., эта глиозная ткань подвергается отмеченному выше патологическому развитию с формированием полостей. Однако такая «истинная» сирингомиелия встречается редко. Гораздо чаще (в 2/3 случаев) сирингомиелия сопутствует аномалиям краниовертебрального стыка (аномалия Арнольда–Киари с опущением миндалины мозжечка, базилярная импрессия, платибазия, ассимиляция атланта, аномалия Клиппеля–Фейля и т.п.). При таких аномалиях обычно расширяется центральный спинномозговой канал (гидромиелия), который на уровне отдельных сегментов спинного мозга может аневризматически расширяться и разрушать серое вещество этих сегментов с соответствующими клиническими проявлениями. Сирингомиелические полости могут формироваться после тяжелой травмы позвоночника и спинного мозга с гематомиелией, а также при инфаркте спинного мозга (некротическая киста). При истинной сирингомиелии болезнь постепенно прогрессирует.

Клиническая картина. Чаще всего полости формируются в области задних рогов спинного мозга с воздействием на чувствительные нейроны. Пациенты ощущают упорные тупые ноющие боли в соответствующих дерматомах и склеротомах (в шее, плечевом поясе, верхней конечности, между лопаток, в грудной клетке). Нередко поводом для обращения к врачу являются безболезненные ожоги кожи верхней конечности или туловища. При прогрессировании заболевания развиваются атрофические парезы соответствующих миотомов и нейротрофические расстройства с остеопорозом и деформацией костей и суставов (плечевых, локтевых, межфаланговых на кисти). В неврологическом статусе выявляется сегментарная диссоциированная анестезия с выпадением болевой и температурной чувствительности, сохранностью тактильного и проприоцептивного чувства. Часто зона нарушенной чувствительности имеет вид симметричной или асимметричной куртки (полукуртки) и захватывает надплечье и верхнюю часть спины. Глубокие рефлексы, замыкающиеся на уровне пораженных сегментов спинного мозга, угасают. Однако мышечная сила длительно сохраняется. Только в тех случаях, когда полость захватывает и передний рог спинного мозга, развиваются вялые парезы и атрофии мышц. В нижних конечностях обычно определяется гиперрефлексия и другие знаки поражения пирамидной системы, включая симптом Бабинского. Пирамидная система частично страдает на уровне имеющейся полости в заднем роге спинного мозга или в центромедуллярной области при резком расширении центрального спинномозгового канала. Сегментарная анестезия в таких случаях бывает симметричной и двухсторонней (нарушается функция проводников передней спайки, где перекрещиваются аксоны чувствительных клеток задних рогов. Иногда развивается массивное утолщение кисти – хейромегалия, что связано с поражением вегетативных клеток бокового рога верхних грудных сегментов. Кожа сухая, исчезает ее гладкость. Атрофии распространяются на длинные мышцы спины, что проявляется сколиозом или кифосколиозом.

При формировании полости в продолговатом мозге вначале нарушается болевая и температурная чувствительность в зоне ядра тройничного нерва (сегментарная анестезия в дерматомах Зельдера), затем постепенно присоединяются признаки бульбарного пареза с атрофией мышц языка, мягкого неба и даже одной половины лица.

Диагностика. Кроме типичной клиники визуализировать сирингомиелическую полость удается с помощью МРТ спинного мозга или миелографии (см. рис. 22.8 и 22.9). Сирингомиелию следует дифференцировать с интрамедуллярной опухолью, краниовертебральной аномалией.

Лечение. С тем чтобы приостановить увеличение размеров полости при истинной сирингомиелии применяется рентгеновское облучение соответствующих сегментов спинного мозга. При обширных поражениях спинного мозга и продолговатого мозга используют радиоактивный йод (с предварительной защитой щитовидной железы приемом раствора Люголя в целях фиксации в клетках щитовидной железы обычного, не радиоактивного, йода. При наличии крупных полостей в спинном мозгу и выраженных нарастающих неврологических расстройствах в виде периферического паралича в руках и центрального пареза в ногах обсуждается возможность нейрохирургического вмешательства с целью дренировать сирингомиелическую полость. При гидромиелии в связи с аномалией Арнольда–Киари лучевая терапия не показана. Нейрохирургические вмешательства проводятся на кранио-вертебральном стыке (декомпрессия задней черепной ямки и продолговатого мозга).

Проводят курсы медикаментозного лечения дегидратирующими препаратами, витаминами, нейропротекторами.

Рис. 22.8. МРТ на уровне нижнего шейного сегмента спинного мозга (аксиальный срез): две сирингомиелические полости в центральной зоне спинного мозга и в левой его половине.

Рис. 22.9. МРТ шейно-грудного отдела позвоночника и спинного мозга (сагиттальный срез): сирингомиелическая полость в центре шейного утолщения на уровне позвонков C_{II}–C_{IV}.

Глава 23. ЭПИЛЕПСИЯ, МИГРЕНЬ

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия – хроническое заболевание, характеризующееся повторными судорожными или другими припадками с потерей сознания, возникающими в результате чрезмерной электрической активности группы нейронов головного мозга.

Заболевание известно еще из античной литературы, о нем упоминают египетские жрецы (около 5000 лет до н.э.), Гиппократ, врачи тибетской медицины и др. В России эпилепсия получила название «падучая болезнь», или просто «падучая».

Частота: 16,2 на 100 000 населения.

Этиология и патогенез. Существует идиопатическая (первичная, эссенциальная) эпилепсия как самостоятельное заболевание (эпилептическая болезнь с изменениями личности) и симптоматическая (вторичная) как синдром при какой-либо болезни (фенилкетонурия, неопластический процесс в головном мозге, сосудистые мальформации, васкулиты, внутримозговые гематомы, ишемии полушарий головного мозга, черепно-мозговая травма, нейроинфекции, нейроинтоксикации).

Установлено, что в основе заболевания лежит повышенная судорожная готовность, обусловленная особенностями течения обменных процессов мозга. Однако только повышенной готовностью объяснить развитие болезни нельзя. Вероятно, существуют и другие условия, способствующие развитию эпилепсии. Среди них известны такие, как травмы, инфекции, интоксикации и др. Имеет значение наследственность. Отмечается идентичное течение болезни у братьев и сестер, а также у родственников в нескольких поколениях. В семьях, где имеется больной эпилепсией, часто встречаются у здоровых родственников малые ее признаки (ночное недержание мочи, мигрень, дипсомания и др.). Считается, что наследуется не болезнь, а определенные ферментативные и метаболические сдвиги, приводящие к развитию так называемой судорожной готовности. Одним из показателей этого является градиент внутриклеточного и внеклеточного содержания ионов калия. Определенную роль играют эндокринные нарушения, расстройства обмена веществ (в частности, белкового).

Патоморфология. В головном мозгу умерших больных эпилепсией выявляются дистрофические изменения ганглиозных клеток, кариоцитолиз, клетки-тени, нейронофагия, гиперплазия глии, нарушения в синаптическом аппарате, набухание нейрофибрилл, образование «окон» запустевания в нервных отростках, «вздутие» дендритов. Эти изменения в большей степени отмечаются в двигательной зоне коры полушарий большого мозга, чувствительной зоне, извилине гиппокампа, миндалевидном ядре, ядрах ретикулярной формации. Выявляются также резидуальные изменения в мозге, связанные с перенесенными инфекциями, травмами, пороками развития.

Классификация эпилепсии и эпилептических синдромов.

Локализуемая эпилепсия (фокальная, парциальная): лобная, височная, теменная, затылочная.

1. Генерализованная эпилепсия (идиопатическая и симптоматическая).

2. Эпилепсия и синдромы, четко не классифицируемые как фокальные и генерализованные (судороги новорожденных, миоклонус-эпилепсия и др.).

3. Специфические синдромы (фебрильные судороги, при острых метаболических и токсических нарушениях).

Клиническая картина. Болезнь обычно начинается в детском или подростковом возрасте (5–15 лет), имеет склонность

к прогредиентному течению с постепенным нарастанием частоты и выраженности припадков. Если в первое время промежутки между ними были по несколько месяцев и даже лет, то затем они сокращаются до 1–2 раз в месяц, а потом до 1–2 раз в неделю. По мере развития эпилепсии характер припадков обычно изменяется.

Выделяют несколько вариантов генерализованных припадков:

- абсансы и атипичные абсансы;
- миоклонические;
- клонические;
- тонические;
- тонико-клонические;
- атонические.

Наиболее характерным признаком эпилепсии является большой судорожный припадок. Обычно он начинается внезапно и не связан с какими-либо внешними факторами. Иногда можно установить предвестники припадка: за 1–2 дня до него отмечаются плохое самочувствие, головная боль, нарушение сна, аппетита, повышенная раздражительность. У многих больных припадок начинается с появления ауры, которая у одного и того же больного носит стереотипный характер. В зависимости от локализации эпилептогенного очага выделяют несколько основных видов ауры: вегетативную, моторную, психическую, речевую и сенсорную. Аура длится несколько секунд, и больной теряет сознание, падает, как подкошенный. Падение сопровождается своеобразным громким криком, обусловленным спазмом голосовой щели и судорожным сокращением мышц диафрагмы и грудной клетки. Сразу же появляются тонические судороги: туловище и конечности вытягиваются в состоянии напряжения, голова запрокидывается и иногда поворачивается в сторону, дыхание задерживается, вены на шее набухают, лицо становится мертвенно-бледным с постепенно нарастающим цианозом, челюсти судорожно сжаты. Тоническая фаза припадка продолжается 15–20 с. Затем появляются клонические судороги в виде толчкообразных сокращений мышц конечностей, шеи, туловища. Во время клонической фазы припадка длительностью до 2–3 мин дыхание нередко бывает хриплым, шумным из-за скопления слюны и западения языка, цианоз медленно исчезает, изо рта выделяется пена, часто окрашенная кровью вследствие прикусывания языка или щеки. Частота клонических судорог постепенно уменьшается, и по окончании их наступает общее мышечное расслабление. В этот период больной не реагирует даже на самые сильные раздражители, зрачки расширены, реакция их на свет отсутствует, глубокие и защитные рефлексы не вызываются, однако выявляется знак Бабинского, нередко отмечается непроизвольное мочеиспускание. Сознание остается сопорозным и лишь через несколько минут постепенно проясняется. Выйдя из сопорозного состояния, больной погружается в глубокий сон. По окончании припадка больные жалуются на разбитость, вялость, сонливость, однако о самом припадке ничего не помнят.

Кроме больших припадков, при эпилепсии наблюдаются малые судорожные приступы, во время которых больной на несколько секунд теряет сознание, но не падает. На лице в этот момент могут промелькнуть судорожные подергивания, взгляд устремляется в одну точку, лицо бледнеет. Иногда больные совершают при этом различные движения: кружатся на одном месте, обыскивают себя, снимают и надевают одежду, произносят несколько бессвязных слов, совершают сосательные движения. После приступа больной продолжает свои занятия или беседу, не помня, что с ним происходило.

Среди многочисленных этиологических факторов симптоматической эпилепсии основное место занимают опухоли головного мозга, особенно часто локализующиеся в височной и лобной долях. Для симптоматической эпилепсии опухолевой природы характерны джексоновские припадки. Иногда возникает эпилептический статус, характеризующийся серией припадков (чаще больших), в промежутках между которыми сознание полностью не восстанавливается.

К причинам симптоматической эпилепсии относятся также абсцесс мозга, воспалительные гранулемы (туберкулы, гуммы), менингиты и энцефалиты различной этиологии. Клещевой энцефалит вызывает особый тип симптоматической эпилепсии – *кожевниковскую эпилепсию*, при которой наблюдаются постоянные клонические подергивания мышц пораженных

конечностей, периодически генерализующиеся и перерастающие в большой эпилептический припадок. Часто причиной симптоматической эпилепсии являются сосудистые расстройства – внутримозговые и субарахноидальные геморрагии, эмболии, а в более позднем возрасте и тромбоз мозговых сосудов.

Одной из причин симптоматической эпилепсии являются интоксикации (алкоголь, углекислый газ, бензол, бензин, свинец, камфора, кардиазол, ртуть, сантонин) и аутоинтоксикации (гипо- и гипергликемия, поражение почек, печени, надпочечников, уремия, эклампсия). Особое место занимает алкогольная интоксикация. Судорожные припадки возникают на фоне систематического употребления алкоголя на 1–3-й день после прекращения его приема и в половине случаев являются предвестником алкогольного делирия.

Важную роль в возникновении симптоматической эпилепсии играет черепно-мозговая травма, особенно повторная. Для травматической эпилепсии типично позднее (иногда через несколько лет после травмы) появление припадков.

Общие судорожные припадки при симптоматической эпилепсии часто начинаются с фокальной ауры. К сенсорной ауре относят: зрительные ауры (видение ярких искр, блестящих шаров, лент, ярко-красное окрашивание, макро- или микропсии, гемианопсии и др.), обонятельная аура (преследует «дурной» запах, часто в сочетании со вкусовыми галлюцинациями – вкус крови, горечь металла и др.), слуховая аура (появление различных звуков – шума, треска, шелеста, музыки, криков). Для психической ауры (при поражении теменно-височной области) типичны переживания страха, ужаса или блаженства, радости, своеобразное восприятие «уже виденного», «уже слышанного». Вегетативная аура проявляется изменениями функционального состояния внутренних органов: сердцебиением, болями за грудиной, усиленной перистальтикой кишечника, позывами на мочеиспускание и дефекацию, болями в эпигастрии, тошнотой, слюнотечением, ощущением удушья, ознобом, побледнением или покраснением лица и др. Моторная аура (при поражении сенсомоторной области) выражается в различного рода двигательных автоматизмах: запрокидывание или поворот головы и глаз в сторону, автоматизированные движения конечностями, которые имеют закономерный характер распространения (нога – туловище – рука – лицо), при этом появляются сосательные и жевательные движения. Речевая аура сопровождается произнесением отдельных слов, фраз, бессмысленных восклицаний и др. При сенситивной ауре больные испытывают парестезии (ощущение холода, ползания мурашек, онемения и др.) в тех или иных участках тела. Фокальные корковые припадки часто протекают при неизмененном сознании и, как правило, бывают односторонними. Нередко наблюдаются одновременно как фокальные, так и общие судорожные припадки.

Обилие предвестников имеется при *височной эпилепсии*. Височная эпилепсия проявляется полиморфными пароксизмами, которым обычно предшествует своеобразная вегетативная аура, продолжающаяся 1–3 мин. Наиболее часто наблюдаются боли в животе, тошнота, усиление перистальтики, боли в области сердца, сердцебиение, аритмия, затрудненное дыхание, гиперсаливация, непроизвольное жевание, глотание, потливость и др. Изменяется сознание: мысли больного теряют всякую связь с тем, что он делал до этого, не имеют ничего общего с окружающей его реальной обстановкой, с его обычными интересами и установками. Больным овладевает чувство блаженства, внутреннего спокойствия либо, наоборот, страха, паники. В соответствии с этими аффектами и мыслями больной начинает действовать: застегивает платье или раздевается донага, собирает вещи, порывается бежать. Во время пароксизмов височной эпилепсии могут совершаться немотивированные поступки: больные пишут письма, предпринимают поездки в транспорте, выполняют действия, которые могут оказаться опасными для них самих и окружающих. Место реального субъекта занимает как бы другая личность, а сам он отсутствует (абсанс). Иногда возникают переживания типа «уже виденное» или «уже читанное», чувство дереализации, сложные зрительные и слуховые галлюцинации. Могут появляться гиперкинезы типа жевания, чмокания, глотания. Сумеречные состояния

сознания и другие симптомы могут быть кратковременными или продолжаться часами, днями. Нередко развиваются тяжелые изменения личности – пароксизмальные расстройства настроения. В межприступном периоде отмечаются значительные вегетативные нарушения: изменения АД, частоты сердечных сокращений, вегетативные асимметрии, повышенная потливость, стойкий местный дермографизм, вазомоторная лабильность, нарушение терморегуляции, аллергические реакции, обменно-эндокринные расстройства, нарушения жирового и водно-солевого обмена, расстройства половой функции, отечный синдром. Заболевание имеет обычно хроническое течение.

Иногда приступы повторяются часто, между ними больной не приходит в сознание или как бы один припадок тонико-клонических судорог продолжается более 30 мин. Такое состояние обозначают как эпилептический статус.

Дополнительные методы исследования. При наличии припадков с потерей сознания независимо от того, сопровождались они судорогами или нет, всем больным необходимо провести электроэнцефалографическое обследование (см. рис. 12.6). При наличии эпилептического очага на ЭЭГ появляется патологическая активность в виде пиков и остроконечных волн. Однако эпилептический очаг с помощью ЭЭГ обнаруживается лишь у половины больных эпилепсией, поэтому при электроэнцефалографическом исследовании применяют фармакологические провокаторы судорожной активности мозга (коразол, бемегрид и др.), функциональные пробы (гипервентиляция, фото- и фоностимуляция, депривация сна). С помощью эхоэнцефалоскопии можно выявить степень гидроцефалии. Исследуют глазное дно. Весьма информативными являются компьютерная томография и магнитно-резонансная томографии.

Лечение. Лечебная тактика следующая:

1) купирование эпилептического припадка или эпилептического статуса с помощью комбинации противосудорожных препаратов. Во время приступа необходимо следить за проходимостью дыхательных путей, принять меры для профилактики прикусывания и западения языка, защиты больного от травм;

2) профилактическое лечение. Выбор противосудорожных средств зависит от типа судорожного припадка и побочных эффектов. Следует назначать наименьшее количество лекарственных средств по наиболее упрощенной схеме приема. Препаратами выбора при генерализованных припадках являются фенобарбитал (5–12 мг/кг 3 приема в сутки), вальпроаты (750–1000 мг/сут. за 1–3 приема), фенитоин (200 – 400 мг/сут. за 1–3 приема). При абсансах назначают этосуксимид (500–1500 мг/сут. за 1–2 приема). При миоклонических припадках – вальпроевая кислота, клоназепам. При абстинентных эпилептических припадках – фенитоин, препараты магния. При эпилептическом статусе вводят сибазон (диазепам 10–20 мг в/в), тиамин (100 мг в/в), фенитоин, гексенал, тиопентал натрия (2–4 мг/кг в/в), депакин (по 20–40 мг/кг в/в). В случаях продолжения припадков и при их высокой частоте следует использовать ингаляционный наркоз закисью азота в смеси с кислородом (2:1). Наркоз противопоказан при глубоком коматозном состоянии, выраженных расстройствах дыхания, коллапсе;

3) выявление причин припадков, особенно тех, которые поддаются лечению (опухоль, аневризма и др.);

4) исключение провоцирующих припадки факторов (гипертермия, физическое и умственное перенапряжение, недосыпание, алкоголь, громкая музыка и др.);

5) рекомендации по профессиональному образованию и трудоустройству, отдыху и социальным проблемам больного.

Профилактика. Рекомендуется избегать приема алкоголя, курения, крепкого кофе и чая, переедания, прерывания ночного сна, переохлаждения и перегревания, пребывания на большой высоте, а также других неблагоприятных воздействий внешней среды. Показаны молочно-растительная диета, длительное пребывание на воздухе, легкие физические упражнения, соблюдение режима труда и отдыха.

Трудоспособность. Часто зависит от частоты и времени припадков. При редких припадках, возникающих ночью, трудоспособность сохраняется, но запрещаются работы в ночное время. Припадки с потерей сознания в дневное время ограничивают трудоспособность. Запрещается работа на высоте, у огня, в горячих цехах, на воде, у движу-

щихся механизмов, на всех видах транспорта, на распределительных аппаратах, в контакте с промышленными ядами, с быстрым ритмом, нервно-психическим напряжением и частым переключением внимания.

МИГРЕНЬ

Мигрень – приступообразное заболевание, характеризующееся повторной головной болью от 4 до 72 ч, часто сопровождается зрительными и желудочно-кишечными симптомами. Является самостоятельной нозологической формой. Термин *«мигрень»* имеет неординарную лингвистическую судьбу. Для описания периодически возникающей односторонней головной боли Гален ввел греческое слово *«гемикрания»*, которое позже по латыни обозначено как *Hemigranea* и *migranea*, а из последнего трансформировалось во французское *migraine*. В XIII в. из французского языка это слово перешло во многие языки, включая английский и русский. Позже выяснилось, что термин неточен, так как с односторонней головной болью приступ начинается менее чем у 60% пациентов.

Частота. 18–20% женщин страдают мигренью, мужчины заболевают реже. Начинаются приступы мигрени в 10–30 лет, обычно в период появления месячных у девочек.

Этиология и патогенез. Приступы мигрени сопровождаются регионарными изменениями мозгового кровотока вследствие расширения внутричерепных артерий. Вазомоторные изменения вызываются эпизодическим снижением системной концентрации серотонина. Продромальные симптомы могут быть следствием внутричерепной возоконстрикции. Одним из основных факторов мигрени является конституциональное предрасположение к ней, которое часто бывает наследственным. В наследственном анамнезе мигрень имеется более чем у двух третей больных. В настоящее время имеется две основные теории мигрени: *сосудистая* и *нейрогенная*. Согласно сосудистой теории мигрень рассматривается как внезапно развивающийся генерализованный срыв вазомоторной регуляции, проявляющийся лабильностью тонуса мозговых и периферических сосудов. Аура при мигрени обусловлена локальным спазмом мозговых сосудов с развитием локальной ишемии мозга и появлением очаговых неврологических симптомов (скотомы, гемианопсия, гемигипестезии, головокружение и др.). Вместе с тем приступ головной боли является следствием избыточной вазодилатации интракраниальных (оболочечных) и экстракраниальных артерий, а периодическое растяжение сосудистой стенки приводит к активации болевых рецепторов и придает головной боли пульсирующий характер. Нередко при церебральной ангиографии обнаруживаются сосудистые мальформации.

Нейрогенная теория определяет мигрень как заболевание с первичной нейрогенной церебральной дисфункцией, а возникающие во время приступа сосудистые изменения носят вторичный характер.

Тригеминально-васкулярная теория придает основную роль в патогенезе мигрени системе тройничного нерва, обеспечивающей взаимодействие между центральной нервной системой и интракраниальными и экстракраниальными сосудами. Ключевая роль отводится нейрогенному асептическому воспалению вследствие выделения из терминалей чувствительных нервных волокон в стенке сосудов вазоактивных нейропептидов (субстанция Р, нейрокинин А, белок, связанный с геном кальцитонина-CGRP). Эти вазопептиды вызывают расширение сосудов, увеличение проницаемости сосудистой стенки, пропотевание белков плазмы, форменных элементов крови, отек сосудистой стенки и прилегающих участков твердой мозговой оболочки, дегрануляцию тучных клеток, агрегацию тромбоцитов. Конечным результатом этого асептического нейрогенного воспаления является боль. В результате анатомических особенностей тройничного нерва боль, как правило, иррадиирует в лобно-глазнично-височную область и локализуется в левой или правой половине головы. Во время приступа мигрени уровень пептида, связанного с геном кальцитонина, многократно повышается в крови наружной яремной вены, что подтверждает роль активации нейронов тригеминоваскулярной системы.

Мигрень нередко сочетается (коморбидность) с такими заболеваниями, как эпилепсия, артериальная гипотония, синдром Рейно, пролапс митрального клапана, стенокардия, ишемическая болезнь сердца,

аномалия кранио-вертебрального перехода, запоры.

Клиническая картина. Выделяют три основные формы мигрени. ***Мигрень с аурой (классическая)*** встречается в 25–30% случаев. Клиническая картина ее состоит из пяти развивающихся друг за другом фаз. Первая фаза – *продромальная* – появляется за несколько часов до развития головной боли и характеризуется сменой настроения, чувством усталости, сонливости, задержкой жидкости в организме, раздражительностью, беспокойством, булимией или анорексией, повышением чувствительности к запахам, шуму, яркому свету. Вторая фаза – *аура* – представляет комплекс очаговых неврологических симптомов продолжительностью не более 60 мин. При офтальмической форме мигрени аура характеризуется зрительными нарушениями (мерцающая скотома, фотопсии, гемианопсии, зрительные иллюзии). При других формах мигрени аура проявляется неврологическими симптомами в соответствии со страдаемым артериальным бассейном: гемипаретическая, афатическая (каротидный бассейн), мозжечковая, базилярная. Вскоре после ауры наступает третья фаза – *болевая*. Она может продолжаться до 72 ч и проявляется пульсирующей головной болью в лобно-глазнично-височной области, как правило, односторонней, умеренной или сильной интенсивности, усиливающейся при обычной физической нагрузке, сопровождается светобоязнью, звукобоязнью, тошнотой, рвотой, бледностью кожных покровов. В ряде случаев головная боль носит ломящий, распирающий характер и может распространяться на другую сторону. Иногда головная боль сразу имеет двустороннюю локализацию. На стороне головной боли сосуды инъецированы, наблюдается слезотечение, отечность параорбитальных тканей. Кроме отека в височной области наблюдается набухание и пульсация височной артерии. Больные часто пытаются сдавить височную артерию, растирают лицо, стягивают голову полотенцем или сжимают ее руками, стремятся уединиться в темное помещение, избегают громких звуков и яркого света. Четвертая фаза – *разрешение*. Характеризуется постепенным уменьшением головной боли, прекращением рвоты и глубоким сном. Пятая фаза – *восстановительная* – может длиться несколько часов или дней. Для нее характерны повышенная утомляемость, снижение аппетита, постепенная нормализация функционирования сенсорных систем организма (слух, обоняние, зрение), увеличение диуреза.

Мигрень без ауры (простая мигрень) является наиболее распространенной формой (до 75% случаев). Мигренозный приступ состоит из трех фаз – продромальной, болевой и восстановительной. Наличие продромальной фазы для простой мигрени не обязательно. Часто приступ начинается без всяких предвестников, сразу с головной боли. Клиническая картина фазы головной боли аналогична описанной при мигрени с аурой. Для мигрени без ауры характерно наличие рефрактерных периодов, когда болезнь после приступа не проявляется довольно длительное время, и в этот период большинство пациентов считают себя практически здоровыми. При объективном исследовании у двух третей из них выявляется различной интенсивности синдром вегетативно-сосудистой дистонии со склонностью к артериальной гипотонии и редко – артериальной гипертензии. Больным свойственна повышенная чувствительность к дистрессу. Они склонны к тревожно-депрессивным реакциям, эмоциональной лабильности, психоастеническим проявлениям.

Дифференциальный диагноз. При анализе клинической картины мигрени всегда следует помнить о перечисленных ниже симптомах, появление которых должно настораживать врача, так как они могут являться признаками органического заболевания мозга:

- отсутствие смены стороны боли, т.е. наличие гемикрании в течение нескольких лет на одной стороне;
- прогредиентно нарастающая головная боль;
- возникновение головной боли вне приступа после физической нагрузки, сильного потягивания, кашля или сексуальной активности;
- нарастание или появление симптомов в виде тошноты, рвоты, температуры, стабильных очаговых неврологических симптомов;
- появление мигренеподобных приступов впервые после 50 лет.

Мигрень необходимо дифференцировать от головной боли при сосудистых заболеваниях мозга (гипертоническая болезнь, вегетативно-сосудистая дистония, сосудистые мальформации, васкулиты, ишемические и геморрагические инсульты с небольшими очагами, гигантоклеточным височным артериитом – болезнь Хортона, синдромом Толосы–Ханта), а также с опухолями, инфекционными поражениями мозга и его оболочек.

Особое место в дифференциальной диагностике мигрени принадлежит так называемым первичным формам цефалгий: кластерная головная боль, хроническая пароксизмальная гемикрания и эпизодическая головная боль напряжения.

Кластерная головная боль (синонимы: пучковая головная боль, мигренозная невралгия Гарриса, цилиарная невралгия, синдром Хортона) встречается у 1–5% населения, преимущественно у мужчин высокого роста, атлетического телосложения. На лице характерны телеангиоэктазии и поперечные складки на лбу («львиное лицо»). Средний возраст дебюта болезни 25–30 лет. Приступ кластерной головной боли характеризуется внезапным появлением чрезвычайно интенсивных, жгучих, сверлящих, рвущих болей в области глаза, иногда с иррадиацией в лобно-височную область, ухо, щеку. Боль сопровождается слезотечением, ринорреей, заложенностью носа, гиперемией конъюнктивы на гомолатеральной стороне, иногда развивается синдром Бернара–Горнера (птоз, миоз, энофтальм), отечность век, гипергидроз в области кожи лба или всей половины лица. Во время приступа кластерной цефалгии больные беспокойны, стонут, мечутся, что резко отличает эту головную боль от мигрени, при которой пациенты стремятся уединиться в тихом и темном месте. Характерной особенностью этой головной боли является структура приступа, который возникает сериями, «пучками», по 1–5 раз в сутки и обычно в одно и то же время, часто ночью. Приступ продолжается от 15 до 180 мин. Такие боли длятся 1–3 мес. и возникают чаще осенью или весной. Ремиссии могут продолжаться от 1 мес. до 20 лет. Провоцирующими факторами являются алкоголь, гистамин, вазодилататоры (нитраты).

С хронической пароксизмальной гемикранией мигрень объединяет односторонняя локализация головной боли в глазнично-лобно-височной области, иногда пульсирующего характера, но чаще интенсивно жгучая, сверлящая. Встречается эта форма головной боли исключительно у женщин. В отличие от типичной мигрени длительность пароксизма невелика и составляет 10–40 мин, но частота приступов может достигать 10–20 в сутки, у больных нет длительных светлых промежутков, и весьма эффективен индометацин. Часто приступ пароксизмальной гемикрании сопровождается слезотечением, покраснением глаза и заложенностью носа, что делает ее похожей на кластерную головную боль. Однако отсутствие «пучковости», меньшая интенсивность, преобладание женщин и высокая эффективность индометацина, а также отсутствие эффекта от эрготамина и триптанов отличают ее от кластерной цефалгии.

Дифференциальная диагностика типичных случаев эпизодической головной боли напряжения и мигрени не вызывает сложностей. Однако в ряде случаев, особенно при пульсирующем характере головной боли напряжения, могут возникнуть трудности в дифференциальной диагностике. Определенную помощь оказывает тщательное изучение фенотипа головной боли. От мигренозных цефалгий головные боли напряжения отличаются меньшей интенсивностью, как правило, двусторонней локализацией, не столь яркой пароксизмальностью течения, отсутствием тошноты, рвоты и не усиливаются рутинной физической нагрузкой. Наследственная предрасположенность, дебют головной боли в период полового созревания, хорошая эффективность эрготамина и триптанов делают наиболее очевидным диагноз мигрени. У больных с головной болью напряжения часто выявляются признаки тревоги, депрессии, резкое снижение качества жизни. Трудности дифференциального диагноза этих форм головной боли могут возникнуть при их наличии у одного больного. Довольно часто между типичными атаками мигренозных цефалгий возникают приступы эпизодической головной боли напряжения. Международная классификация головных и лицевых болей рассматривает такие формы цефалгии как комбинирован-

ные. Лечение этих больных представляет большую трудность.

Существует ряд заболеваний, которые могут проявляться локальной головной болью, имитирующей мигрень. Приступ глаукомы сопровождается болью в области глазного яблока, виска, ретроорбитально, часто возникают фотопсии и светобоязнь. Заболевания придаточных пазух носа, отиты, патология височно-нижнечелюстного сустава (синдром Костена) могут провоцировать головную боль, локализованную в параорбитально-височной области. Однако при этих болезнях отсутствуют другие признаки мигренозной цефалгии, а данные дополнительного физикального и инструментального обследования облегчают правильную постановку диагноза.

Нельзя забывать о спондилогенных головных болях, возникающих вследствие дегенеративно-дистрофических поражений шейного отдела позвоночника. Головные боли при спондилоартрозе, остеохондрозе могут носить гемикранический характер и сопровождаться яркими вегетативными и сосудистыми симптомами. Эти обстоятельства заставляют врача проводить дифференциальный диагноз с мигренью. От мигрени спондилогенные головные боли отличает острый, стреляющий и ноющий характер боли. В большинстве случаев боль возникает на задней поверхности шеи и распространяется на затылочную, а порой и височно-орбитальную части головы. Провоцирующими факторами, как правило, являются статическая или динамическая нагрузки на шейный отдел позвоночника (сон в неудобной позе, повороты головой, длительное напряжение мышц верхнего плечевого пояса). При объективном исследовании у таких пациентов обнаруживается напряжение и болезненность мышц шеи, надплечий, ограничение подвижности шейного отдела позвоночника. На рентгенограммах выявляется деформирующий артроз, остеохондроз, врожденная аномалия развития атланто-окципитальной области. Особое значение при дифференциальной диагностике с мигренью принадлежит синдрому Барре–Льеу (задний шейный симпатический синдром). Клиническая картина этого синдрома весьма напоминает мигрень, поэтому раньше в отечественной литературе он назывался «шейной мигренью». Приступ характеризуется исходящими из затылка односторонними головными болями, головокружением, зрительными и слуховыми галлюцинациями и вынужденным положением головы и шеи. Иногда возникают парестезии в верхних конечностях и мышечная слабость. Весьма типично, что приступ вызывается и купируется определенными движениями головы. При объективном обследовании можно обнаружить болезненность остистых отростков шейных позвонков, гипо- или гиперальгезию кожи в области верхних шейных дерматомов.

Таким образом, существует ряд заболеваний, которые могут имитировать мигренозную головную боль. Правильной диагностике мигрени способствует пароксизмальность головной боли, ее пульсирующий характер, гемикраническая локализация, наследственность, высокая эффективность препаратов спорыньи и триптанов, а также отсутствие органической патологии.

Для исключения органического поражения головного мозга проводят ЭЭГ, КТ, МРТ-ангиографию головного мозга.

Лечение и профилактика. Во время приступа пациенту необходимы постельный режим, устранение источников яркого света и звуков. Лечение приступа мигрени начинают при появлении первых симптомов с аспирина по (500–1000 мг внутрь) или метамизола. Суматриптан – 100 мг внутрь (повторить можно через 4 ч, но не более 3 раз в сутки), парацетамол в сочетании с кофеином. Дополнительно применяют противорвотные препараты: церукал (5–20 мг внутрь), или мотилиум (5–20 мг внутрь), или пипольфен (25–50 мг внутрь), которые улучшают всасывание и повышают эффективность анальгетиков. В случае неэффективности анальгетиков применяют кетопрофен, ксефокам и другие неспецифические противовоспалительные средства.

Дигидроэрготамин вводят интраназально в виде аэрозоля (дигидергот спрей). Весьма эффективны для снятия приступов мигрени триптаны (суматриптан – имигран, золмитриптан – зомиг и др.), однако они противопоказаны при аритмиях сердца, после перенесенного инфаркта миокарда и мозгового инсульта. Они несовместимы с ингибиторами МАО (антидепрессан-

ты, селегилин) и ингибиторами захвата серотонина (флуоксетин).

Для купирования мигренозного статуса прибегают к парентальному введению лекарственных средств: кеторолак (60 мг в/м), трамадол (50 мг в/в) и др.

Профилактическое лечение направлено на снижение частоты, тяжести и длительности приступов, повышение эффективности средств, купирующих приступы, повышение качества жизни пациента. Профилактическое лечение состоит прежде всего в устранении провоцирующих факторов: регулярное питание (с исключением пищевых продуктов с большим количеством тирамина – сыр, шоколад, копчености, цитрусовые, красные вина), полноценный сон, снижение потребления кофеина и алкоголя, дозированные физические нагрузки, следует избегать приема оральных контрацептивов. Из нефармакологических методик эффективны: психомоторная релаксация, биологическая обратная связь, психотерапия, мануальная терапия с миофасциальным рилизом мышц шеи и воротниковой зоны, краниальные техники, коррекция прикуса при синдроме височно-нижнечелюстного сустава. Из медикаментов применяют β-блокаторы (анаприлин 10–20 мг 2 раза в сутки, метопролол 50–150 мг/сут.), антидепрессанты (амитриптилин 12,5 мг на ночь, мелипрамин, прозак и др.), неспецифические противовоспалительные средства (аспирин, кетопрофен по 75 мг 2–3 раза в сутки), антиконвульсанты (депакин 200–600 мг/сут. и др.). Целесообразно использовать монопрепарат, начинают с минимальной дозы. Об эффективности можно судить только спустя не менее 2-месячного курса лечения.

При тяжелых приступах менструальной мигрени профилактически противомигренозные препараты следует применять за 3 дня до месячных.

Прогноз. В отношении жизни благоприятный. В случаях начала заболевания в детском или юношеском возрасте со временем приступы становятся все более редкими, а в инволюционном периоде обычно прекращаются.

Трудоспособность. Обычно возникает временная нетрудоспособность в дни тяжелых приступов мигрени.

Глава 24. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Наследственные заболевания нервно-мышечной системы – большая гетерогенная группа болезней, в основе которых лежит генетически детерминированное поражение передних рогов спинного мозга, периферических нервов и скелетных мышц. Группа наследственных нервно-мышечных заболеваний включает прогрессирующие мышечные дистрофии (миопатии), неврогенные или вторичные амиотрофии (спинальные, невральные), различные формы пароксизмальной миоплегии, миотонию, а также миастению. За исключением миастении, все заболевания этой группы имеют наследственный характер. При построении клинического диагноза необходимо учитывать тип наследования, топическую локализацию поражения (передний рог, периферический нерв, скелетная мышца), возраст, проявления первых клинических симптомов заболевания, локализацию атрофии и последовательность распространения миодистрофического процесса (восходящий, нисходящий, наличие или отсутствие псевдогипертрофий, фасцикуляций, расстройств чувствительности, пароксизмов мышечной слабости), а также темп течения.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ (МИОПАТИИ)

Миопатии – обобщенное название множества заболеваний скелетной мускулатуры, обусловленных нарушением сократительной способности мышечных волокон и проявляющихся слабостью мышц, снижением их тонуса, атрофией (иногда псевдогипертрофией), уменьшением объема активных движений.

Патогенез прогрессирующих мышечных дистрофий неясен. Для объяснения причин возникновения миодистрофий предложено несколько гипотез (нейрогенная, сосудистая, мембранная), рассматривающих механизмы возникновения прогрессирующих мышечных дистрофий с позиций первичного, генетически детерминированного дефекта в нервах, сосудах либо в мембранах клеток.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна

Мышечная дистрофия Дюшенна – наследуемая прогрессирующая мышечная дистрофия, характеризующаяся началом в раннем возрасте, симметричной атрофией мышц в сочетании с сердечно-сосудистыми, костно-суставными и психическими нарушениями, злокачественным течением. Наследуется по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу. Доброкачественное течение такой миодистрофии имеет вариант мышечной дистрофии Беккера. Заболевание описано Дюшенном в 1853 г.

Частота: 3,3 на 100 000 населения, 14 на 100 000 родившихся. В подавляющем большинстве случаев болеют мальчики. Случаи заболевания у девочек крайне редки, хотя и возможны при кариотипе ХО и при структурных аномалиях хромосом (Xp21.2, ген DMD дистрофина).

Патоморфология. Характеризуется перерождением мышечной ткани, замещением ее жировой и соединительной тканью, некрозом отдельных волокон.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются в 1–3 года жизни слабостью мышц тазового пояса. Уже на 1-м году обращает на себя внимание отставание детей в моторном развитии. Они, как правило, с задержкой начинают садиться, вставать, ходить. Движения неловкие, при ходьбе дети неустойчивы, часто спотыкаются, падают. В 2–3 года появляются мышечная слабость, патологическая мышечная утомляемость, проявляющаяся при

физической нагрузке – длительной ходьбе, подъеме на лестницу, изменение походки по типу «утиной». В этот период обращает на себя внимание своеобразная «стереотипная» динамика движений детей во время вставания из горизонтального положения, с положения на корточках или со стула. Вставание происходит поэтапно с активным использованием рук – «взбирание лесенкой» или «взбирание по самому себе». Атрофии мышц всегда симметричны. Вначале они локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей – мышцах тазового пояса, бедер, а через 1–3 года быстро распространяются в восходящем направлении на проксимальные группы мышц верхних конечностей – плечевой пояс, мышцы спины. Вследствие атрофии появляются лордоз, «крыловидные» лопатки, «осиная» талия. Типичным, «классическим» симптомом заболевания является псевдогипертрофия икроножных мышц. При пальпации мышцы плотные, безболезненны. У многих больных в результате селективного и неравномерного поражения различных групп мышц рано возникают мышечные контрактуры и сухожильные ретракции. Мышечный тонус снижен преимущественно в проксимальных группах мышц. Глубокие рефлексы изменяются с различной последовательностью. В ранних стадиях болезни исчезают коленные рефлексы, позже – рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц. Ахилловы рефлексы длительное время остаются сохранными.

Одной из отличительных особенностей миодистрофии Дюшенна является сочетание данной формы с патологией костно-суставной системы и внутренних органов (сердечно-сосудистой и нейроэндокринной систем). Костно-суставные нарушения характеризуются деформациями позвоночника, стоп, грудины. На рентгенограммах обнаруживают сужение костномозгового канала, истончение коркового слоя длинных диафизов трубчатых костей.

Сердечно-сосудистые расстройства клинически проявляются лабильностью пульса, артериального давления, иногда глухостью тонов и расширением границ сердца. На ЭКГ регистрируются изменения миокарда (блокада ножек пучка Гиса и др.). Нейроэндокринные нарушения встречаются почти у половины пациентов. Чаще других наблюдаются синдром Иценко–Кушинга, адипозогенитальная дистрофия Бабинского–Фрелиха. Интеллект у многих больных снижен в различной степени (от легкой дебильности до имбецильности).

Течение быстро прогрессирующее, злокачественное. К 7–10 годам возникают глубокие двигательные расстройства – выраженное изменение походки, снижение мышечной силы, в значительной степени ограничивающие свободное, самостоятельное передвижение больных. К 14–15 годам наступает обездвиженность.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставится на основании данных генеалогического анализа (рецессивный сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), клинических особенностей болезни (раннее начало в 1–3 года, симметричные атрофии проксимальных групп мышц, развивающиеся в восходящем направлении, псевдогипертрофии икроножных мышц, грубые соматические и нейроэндокринные расстройства, снижение интеллекта, быстрое злокачественное течение болезни), данных биохимических исследований (типично раннее, с 5-го дня жизни ребенка, увеличение активности КФК – в 30–50 раз выше нормы, увеличение уровня печеночных трансаминаз), электромиографии и морфологии, выявляющих первично-мышечный тип поражения.

Дифференцировать заболевание следует со спинальной амиотрофией Верднига–Гофмана, рахитом, врожденным вывихом бедра.

Лечение направлено на поддержание физической активности пациента и улучшение качества его жизни. Использование протезов позволяет больным двигаться и замедляет формирование сколиоза. Разрабатывается генная терапия (гены дистрофина и утрофина). Симптоматическое лечение.

При наличии контрактур и фиксации суставов показано ортопедическое вмешательство.

Лекарственная терапия: преднизолон по 0,75 мг/кг/сут. увеличивает мышечную массу у мальчиков, страдающих мышечной дистрофией Дюшенна, замедляя прогрессирование болезни.

Течение быстро прогрессирующее. Значительные двигательные расстройства раз-

виваются ко второму десятилетию жизни и ограничивают самостоятельное передвижение больных. Смерть наступает на втором или третьем десятилетии жизни обычно от пневмонии.

Профилактика состоит в генетическом консультировании родителей.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Беккера

Заболевание описано Беккером в 1955 г. Наследуется по рецессивному сцепленному с Х-хромосомой типу.

Частота не установлена.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются в 10–15-летнем возрасте, иногда раньше. Начальные симптомы: мышечная слабость, патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке, псевдогипертрофии икроножных мышц. Атрофии развиваются симметрично. Вначале они локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей – тазового пояса и бедер, а в дальнейшем распространяются на проксимальные группы мышц верхних конечностей. В результате атрофии возникают изменения походки по типу «утиной», компенсаторные миопатические приемы при вставании. Мышечный тонус в проксимальных группах мышц умеренно снижен. Глубокие рефлексы с большинства мышц длительное время остаются сохранными, рано снижаются только коленные рефлексы. Сердечно-сосудистые расстройства умеренно выражены. Иногда наблюдаются боли в области сердца, блокада ножек пучка Гиса. Эндокринные нарушения проявляются гинекомастией, снижением либидо, импотенцией. Интеллект сохранен.

Течение медленно прогрессирующее. Темп распространения атрофии невысок и больные длительное время сохраняют работоспособность.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставится на основании генеалогического анализа (рецессивный сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клиники (начало болезни в 10–15 лет, атрофии в проксимальных группах мышц, медленное, в течение 10–20 лет, распространение атрофии в восходящем направлении, массивные псевдогипертрофии икроножных мышц, умеренные соматические расстройства, медленное течение), данных биохимических исследований (повышение в крови активности КФК, ЛДГ), электронейромиографии и биопсии мышц, выявляющих первично-мышечный тип изменений.

Дифференцировать болезнь следует с прогрессирующими мышечными дистрофиями Дюшенна, Эрба–Рота, спинальной амиотрофией Кугельберга–Веландер.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дрейфуса

Описана Дрейфусом в 1961 г. Наследуется по рецессивному сцепленному с Х-хромосомой типу.

Частота не установлена.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются в 5–7 лет. Подобно другим формам прогрессирующих мышечных дистрофий, для начала болезни характерны мышечная слабость, патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке. Атрофии возникают симметрично и вначале локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей – тазового пояса, бедер. Проксимальные группы мышц верхних конечностей вовлекаются в миодистрофический процесс значительно позднее. Отличительными особенностями данной формы являются ранние контрактуры в локтевых суставах, ретракции ахилловых сухожилий. У многих больных имеются нарушения ритма сердечной деятельности. Интеллект сохранен.

Течение медленно прогрессирующее.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз устанавливают на основании генеалогического анализа (рецессивный сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клиники (начало болезни в 5–7-летнем возрасте, симметричные атрофии с первоначальной локализацией в проксимальных группах мышц нижних, а в дальнейшем с медленным распространением миодистрофий на проксимальные группы мышц верхних конечностей, ранние контрактуры локтевых суставов, ретракции ахилловых сухожилий, сердечно-сосудистые нарушения в виде аритмий сердечной деятельности, медленное, прогрессирующее течение), данных биохимических исследований (высокая активность КФК), электронейромиографии и данных

биопсии мышц, выявляющих первично-мышечный характер изменений.

Дифференцировать болезнь следует с прогрессирующими мышечными дистрофиями Беккера, Дюшенна, Эрба–Рота, спинальной амиотрофией Кугельберга–Веландер.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Эрба–Рота

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Патоморфологическая картина соответствует первично-мышечному поражению.

Частота: 1,5 на 100 000 населения.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются преимущественно в 14–16 лет, крайне редко – в 5–10-летнем возрасте. Начальными симптомами являются мышечная слабость, патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке, изменение походки по типу «утиной». Атрофии в начале болезни локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей. Иногда миодистрофический процесс одновременно поражает мышцы тазового и плечевого пояса. В значительно более поздних стадиях в процесс вовлекаются мышцы спины и живота. Вследствие атрофии возникают лордоз, «крыловидные» лопатки, «осиная» талия. При вставании больные применяют вспомогательные приемы – вставание «лесенкой». Псевдогипертрофии мышц, контрактуры суставов, сухожильные ретракции, как правило, выражены умеренно. Глубокие рефлексы угасают рано. Типично уже в ранних стадиях болезни снижение коленного рефлекса и рефлексов с двуглавой и трехглавой мышц плеча.

Течение быстро прогрессирующее. Инвалидизация наступает рано.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставится на основании данных генеалогического анализа (аутосомно-рецессивный тип наследования), особенностей клиники (начало болезни преимущественно в 14–16 лет, атрофии проксимальных групп мышц, умеренные псевдогипертрофии, быстрое прогрессирование), результатах электронейромиографии и данных биопсии мышц, выявляющих первично-мышечный характер изменений.

Дифференцировать болезнь следует с прогрессирующей мышечной дистрофией Беккера, спинальной амиотрофией Кугельберга–Веландер.

Плече-лопаточно-лицевая форма миодистрофии Ландузи–Дежерина

Описана Ландузи и Дежерином в 1884 г. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Частота: 0,9–2 на 100 000 населения.

Клиническая картина. Первые признаки проявляются преимущественно в возрасте 10–20 лет. Мышечная слабость, атрофии локализуются в области мимической мускулатуры лица, лопаток, плеч. Вследствие атрофии лицо становится гипомимичным. Типичны «полированный» лоб, лагофтальм, «поперечная» улыбка, толстые, иногда вывороченные губы (губы тапира). Атрофии двуглавой и трехглавой мышц плеча, большой грудной, передней зубчатой, трапециевидной мышц обусловливают возникновение симптомов свободных надплечий, «крыловидных» лопаток, появления широкого межлопаточного промежутка, уплощения грудной клетки, сколиоза. В ряде случаев атрофии распространяются на мышцы ног (лопаточно-плечебедренный, лицелопаточно-плечеперонеальный, лицелопаточно-плечеягодично-бедренный, лицелопаточно-плече-ягодично-бедренно-перонеальный и другие варианты). Псевдогипертрофии выражены в икроножных и дельтовидных мышцах. Мышечный тонус в ранних стадиях болезни снижен в проксимальных группах мышц. Глубокие рефлексы снижены преимущественно с двуглавой и трехглавой мышц плеча.

Рис. 24.1. Губы «тапира».

Течение, как правило, медленно прогрессирующее. Больные длительное время сохраняют работоспособность.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз устанавливают на основании генеалогического анализа (аутосомно-доминантный тип наследования), особенностей клиники (преимущественная лицеплечелопаточная локализация миодистрофического процесса).

Дифференцировать заболевание следует с другими прогрессирующими мышечными дистрофиями: Эрба–Рота, Беккера.

НЕЙРОГЕННЫЕ АМИОТРОФИИ

Спинальная амиотрофия Верднига–Гофмана

Заболевание описано Верднигом в 1891 г. и Гофманом в 1893 г. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Частота: 1 на 100 000 населения, 7 на 100 000 новорожденных.

Патоморфология. Обнаруживают недоразвитие клеток передних рогов спинного мозга, демиелинизацию передних корешков. Часто имеются аналогичные изменения в двигательных ядрах и корешках V, VI, VII, IX, X, XI и XII черепных нервов. В скелетных мышцах нейрогенные изменения характеризуются «пучковой атрофией», чередованием атрофированных и сохранных пучков мышечных волокон, а также нарушениями, типичными для первичных миопатий (гиалиноз, гипертрофия отдельных мышечных волокон, гиперплазия соединительной ткани).

Клиническая картина. Различают три формы заболевания: врожденную, раннюю детскую и позднюю, отличающуюся временем проявления первых клинических симптомов и темпом течения миодистрофического процесса.

При *врожденной форме* дети рождаются с вялыми парезами. С первых дней жизни выражены генерализованная мышечная гипотония и снижение либо отсутствие глубоких рефлексов. Рано определяются бульбарные расстройства, проявляющиеся вялым сосанием, слабым криком, фасцикуляциями языка, снижением глоточного рефлекса. Выявляется парез диафрагмы. Заболевание сочетается с костно-суставными деформациями: сколиозом, воронкообразной или «куриной» грудной клеткой, контрактурами суставов. Развитие статических и локомоторных функций резко замедлено. Лишь у ограниченного числа детей с большим опозданием формируется способность держать голову и самостоятельно садиться. Однако приобретенные двигательные навыки быстро регрессируют. У многих детей с врожденной формой болезни снижен интеллект. Часто наблюдаются врожденные пороки развития: гидроцефалия, крипторхизм, гемангиома, дисплазия тазобедренных суставов, косолапость и др.

Течение быстро прогрессирующее, злокачественное. Летальный исход наступает до 9-летнего возраста. Одной из основных причин смерти являются тяжелые соматические расстройства (сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность), обусловленные слабостью мускулатуры грудной клетки и снижением участия ее в физиологии дыхания.

При *ранней детской форме* первые признаки болезни возникают, как правило, на втором полугодии жизни. Моторное развитие в течение первых месяцев удовлетворительное. Дети своевременно начинают держать голову, сидеть, иногда стоять. Заболевание развивается подостро, нередко после инфекции, пищевой интоксикации. Вялые парезы первоначально локализуются в ногах, затем быстро распространяются на мышцы туловища и руки. Диффузные мышечные атрофии сочетаются с фасцикуляциями языка, мелким тремором пальцев, сухожильными контрактурами. Мышечный тонус, глубокие рефлексы снижаются. В поздних стадиях возникают генерализованная мышечная гипотония, явления бульбарного паралича.

Течение злокачественное, хотя и мягче по сравнению с врожденной формой. Летальный исход наступает к 14–15 годам жизни.

При *поздней форме* первые признаки болезни возникают в 1,5–2,5 года. К этому возрасту у детей полностью завершено формирование статических и локомоторных функций. Большинство детей самосто-

ятельно ходят и бегают. Заболевание начинается незаметно. Движения становятся неловкими, неуверенными. Дети часто спотыкаются, падают. Изменяется походка – они ходят, сгибая ноги в коленях (походка «заводной куклы»). Вялые парезы первоначально локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей, в дальнейшем сравнительно медленно переходят на проксимальные группы мышц верхних конечностей, мышцы туловища; атрофии мышц обычно малозаметны вследствие хорошо развитого подкожного жирового слоя. Типичны фасцикуляции языка, мелкий тремор пальцев, бульбарные симптомы – фасцикуляции и атрофия языка, снижение глоточного и небного рефлексов. Глубокие рефлексы угасают уже в ранних стадиях болезни. Костно-суставные деформации развиваются параллельно основному заболеванию. Наиболее выражена деформация грудной клетки.

Течение злокачественное, но мягче, чем у первых двух форм. Нарушение способности самостоятельной ходьбы происходит в 10–12-летнем возрасте. Больные живут до 20–30 лет.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз строится на основании данных генеалогического анализа (аутосомно-рецессивный тип наследования), особенностей клиники (раннее начало, наличие диффузных атрофий с преимущественной локализацией в проксимальных группах мышц, генерализованной мышечной гипотонии, фасцикуляции языка, отсутствие псевдогипертрофий, прогредиентное и в большинстве случаев злокачественное течение и др.), результатах электронейромиографии и данных биопсии скелетных мышц, выявляющих денервационный характер изменений.

Дифференцировать врожденную и раннюю формы следует в первую очередь от заболеваний, входящих в группу синдромов с врожденной мышечной гипотонией (синдром «вялого ребенка»): амиатонии Оппенгейма, врожденной доброкачественной формы мышечной дистрофии, наследственных болезней обмена веществ, хромосомных синдромов и др. Позднюю форму следует отграничивать от спинальной амиотрофии Кугельберга–Веландер, прогрессирующих мышечных дистрофий Дюшенна, Эрба–Рота и др.

Лечение. При спинальной амиотрофии Верднига–Гофмана назначают ЛФК, массаж, препараты, улучшающие трофику нервной ткани: церебролизин, кортексин, аминалон, ноотропил, луцетам.

Спинальная юношеская псевдомиопатическая мышечная атрофия Кугельберга–Веландер

Наследуется по аутосомно-рецессивному, аутосомно-доминантному, рецессивному сцепленному с Х-хромосомой типу.

Частота не установлена.

Патоморфология. Обнаруживают недоразвитие и дегенерацию клеток передних рогов спинного мозга, демиелинизацию передних корешков, дегенерацию двигательных ядер IX, X, XII черепных нервов. В скелетных мышцах – сочетанные изменения, типичные для нейрогенных амиотрофий (пучковая атрофия мышечных волокон) и первичных миодистрофий (атрофии и гипертрофии мышечных волокон, гиперплазия соединительной ткани).

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются в 4–8 лет. Описаны случаи начала болезни и в более позднем возрасте – 15–30 лет. В начале болезни характерными симптомами являются патологическая мышечная утомляемость в ногах при длительной физической нагрузке (ходьба, бег), иногда спонтанные подергивания мышц. Внешне обращают на себя внимание увеличенные икроножные мышцы. Атрофии первоначально локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей, тазового пояса, бедер и всегда симметричны. Их появление вызывает ограничение двигательных функций в ногах – затруднение при подъеме на лестницу, вставании с горизонтальной поверхности. Постепенно изменяется походка. В стадии выраженных двигательных расстройств она приобретает характер «утиной». Атрофии в проксимальных группах мышц верхних конечностей обычно развиваются спустя несколько лет после поражения нижних конечностей. Вследствие атрофии лопаточной и плечевой областей уменьшается объем активных движений в руках, лопатки становятся «крыловидными». Мышечный тонус в проксимальных группах мышц снижается. Глубокие рефлексы угасают вначале на ногах (коленный),

и затем на руках (рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц плеча). Характерными симптомами, отличающими спинальную амиотрофию Кугельберга–Веландер от фенотипически сходной первичной прогрессирующей мышечной дистрофии Эрба–Рота, являются фасцикуляции мышц языка, мелкий тремор пальцев. Костно-суставные нарушения, сухожильные ретракции выражены умеренно либо отсутствуют.

Течение медленно прогрессирующее.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставится на основании данных генеалогического анализа (аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный, рецессивный сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клиники (начало болезни преимущественно в возрасте 4–8 лет, симметричные атрофии мышц, распространяющиеся по восходящему типу, фасцикуляции мышц, мелкий тремор языка, псевдогипертрофии икроножных мышц, медленное прогредиентное течение), результатов электронейромиографии и данных биопсии скелетных мышц, выявляющих денервационный характер изменений.

Дифференцировать болезнь следует с прогрессирующими мышечными дистрофиями Беккера, Эрба–Рота, спинальной амиотрофией Верднига–Гофмана.

Наследственная дистальная спинальная амиотрофия

Наследуется по аутосомно-рецессивному, аутосомно-доминантному, рецессивному сцепленному с Х-хромосомой типу. Многие случаи являются спорадическими.

Частота не установлена.

Патоморфология. Сходна с другими спинальными амиотрофиями.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются преимущественно в первой декаде жизни. Начальными симптомами болезни являются слабость и атрофия мышц дистальных отделов нижних конечностей. В четверти случаев наблюдаются слабость и атрофия дистальной мускулатуры рук. Отличительные особенности – грубые деформации стоп, ранняя утрата ахиллова рефлекса при сохранности коленных и глубоких рефлексов с рук, отсутствие чувствительных расстройств.

Течение медленно прогрессирующее.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставится на основании генеалогического анализа (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, рецессивный сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клиники (начало в первой декаде жизни, преимущественная локализация атрофии в дистальных отделах нижних конечностей, грубые деформации стоп, отсутствие чувствительных нарушений, медленное прогрессирование миодистрофического процесса), результатов электронейромиографии, выявляющей вовлечение в процесс передних рогов спинного мозга.

Дифференцировать заболевание следует с дистальной миопатией Говерса–Веландер, невральной амиотрофией Шарко–Мари–Тута.

Невральная амиотрофия Шарко–Мари–Тута

Частота: 1 на 50 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному сцепленному с Х-хромосомой типу.

Патоморфология. Обнаруживается сегментарная демиелинизация в нервах, в мышцах – денервация с явлениями «пучковой» атрофии мышечных волокон.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания чаще проявляются в 15–30 лет, реже в дошкольном возрасте. В начале болезни характерными симптомами являются мышечная слабость, патологическая утомляемость в дистальных отделах нижних конечностей. Больные быстро устают при длительном стоянии на одном месте и нередко для уменьшения утомления в мышцах прибегают к ходьбе на месте («симптом топтания»). Реже заболевание начинается с расстройств чувствительности – боли, парестезии, ощущения ползания мурашек в дистальных отделах ног. Симметричные атрофии первоначально развиваются в мышцах голеней и стоп. Поражаются перонеальная группа мышц и передняя большеберцовая мышца. Вследствие атрофии ноги резко сужаются в дистальных отделах и приобретают форму «перевернутых бутылок» или «ног аиста». Стопы деформируются, их мелкие мышцы исчезают, становится высоким свод. Парез стоп изменяет походку больных. Они ходят

высоко поднимая колени; ходьба на пятках невозможна. Спустя несколько лет после развития дистрофических изменений в ногах присоединяются атрофии мышц в дистальных отделах рук – тенара, гипотенара, а также в других мелких мышцах кистей. Атрофии в кистях симметричны. В тяжелых случаях при выраженных атрофиях кисти приобретают форму «когтистых», обезьяньих. Мышечный тонус равномерно снижен в дистальных отделах конечностей. Глубокие рефлексы изменяются неравномерно: ахилловы рефлексы снижаются в ранних стадиях болезни, а коленный рефлекс, рефлексы с трех- и двуглавой мышц плеча длительное время остаются сохранными. Определяются нарушения поверхностной чувствительности по периферическому типу («тип перчаток и носков»). Часто имеются вегетативно-трофические нарушения – гипергидроз и гиперемия кистей и стоп. Интеллект обычно сохранен.

Течение медленно прогрессирующее. Прогноз в большинстве случаев благоприятный.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз строится на основании данных генеалогического анализа (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, рецессивный сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клиники (атрофии дистальных отделов конечностей, расстройства чувствительности по полиневритическому типу, медленное прогрессирующее течение), результатов электронейромиографии (снижение скоростей проведения по периферическим нервам) и в ряде случаев биопсии нервов.

Дифференцировать заболевание следует с дистальной миопатией Говерса–Веландер, наследственной дистальной спинальной амиотрофией, миотонической дистрофией, периферическими интоксикационными невропатиями, инфекционными полиневритами и другими болезнями.

Лечение должно быть индивидуальным, комплексным и продолжительным, состоять из последовательных курсов, включающих сочетание различных видов терапии.

Терапия прогрессирующих нервно-мышечных заболеваний направлена на улучшение трофики мышц и проводимости по нервным стволам и через нервно-мышечные синапсы. С целью улучшения трофики мышц назначают аденозинтрифосфорную кислоту, глюкозу с инсулином, кокарбоксилазу, кортексин, рибоксин, фосфален, карнитина хлорид, метионин и др. Анаболические гормоны, оказывающие быстрое стимулирующее действие, в терапию следует включать с осторожностью. Применяют витамины Е, А, С и группы В. Показаны средства, улучшающие микроциркуляцию: никотиновая кислота, трентал, мексидол, милдронат, пентоксифиллин. Для улучшения нервно-мышечной проводимости назначают антихолинэстеразные препараты: прозерин, галантамин, оксазил, пиридостигмина бромид и др.

Наряду с медикаментозной терапией применяют лечебную физкультуру, массаж и физиотерапию. Важна профилактика костно-суставных деформаций и контрактур конечностей.

В комплексном лечении больных используют следующие виды физиотерапии: электрофорез лекарственных средств (прозерин, кальция хлорид), диадинамические токи, синусоидальные модулированные токи, электростимуляция, ультразвук, озокерит, грязевые аппликации, радоновые, хвойные, сульфидные и сероводородные ванны, оксигенобаротерапия. Показано ортопедическое лечение при контрактурах конечностей, умеренной деформации позвоночника и асимметричном укорочении конечностей.

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ МИОПЛЕГИИ

Наследственные пароксизмальные миоплегии – группа нервно-мышечных заболеваний, характеризующихся внезапными приступами мышечной слабости и параличами. Наиболее распространенными из наследственных пароксизмальных миоплегий являются гипо-, гипер- и нормокалиемическая формы.

Патогенез. Предполагается генетически детерминированный дефект мембраны сарколеммы, нарушающий проницаемость для ионов Na^+ и K^+.

Гипокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (болезнь Вестфаля)

Заболевание описано Вестфалем в 1895 г. Наследуется по аутосомно-рецессивному, аутосомно-доминантному типу.

Клиническая картина. Болезнь проявляется в возрасте 6–15 лет. Пароксизмы характеризуются внезапным в ночные или утренние часы развитием мышечной слабости, обездвиженности, снижением мышечного тонуса и глубоких рефлексов, вегетативными расстройствами – лабильностью пульса, артериального давления, гипергидрозом. Приступы бывают парциальными, охватывающими небольшую группу мышц, и генерализованными. Во время приступа возникают нарушения сердечно-сосудистой деятельности: внезапное увеличение границ сердца, систолический шум, изменения ЭКГ. Сознание всегда сохранено. Средняя продолжительность приступа – несколько часов, крайне редко пароксизмы держатся несколько суток. Содержание калия в крови во время приступа менее 2 ммоль/л и ниже. Частота приступов вариабельна. Они провоцируются перееданием пищи, богатой углеводами, охлаждением, физическими нагрузками.

Лечение. Диета, богатая калием (чернослив, курага, картофель, изюм). Для купирования приступа назначают 10% раствор хлорида калия внутрь (по 1 столовой ложке каждый час) или 0,5% раствор в изотоническом растворе хлорида натрия внутривенно (2–2,5 г на 500 мл раствора в течение часа). Целесообразно применять также панангин внутривенно капельно.

Гиперкалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (болезнь Гамсторп)

Заболевание описано Гамсторп в 1956 г. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Клиническая картина. Болезнь проявляется в возрасте 1–5 лет. Симптомы пароксизмов сходны с таковыми при гипокалиемической форме и характеризуются внезапным развитием мышечной слабости до паралича со снижением мышечного тонуса, глубоких рефлексов, вегетативными расстройствами. В отличие от гипокалиемического гиперкалиемический паралич развивается обычно днем, сопровождается выраженными парестезиями в виде покалывания, онемения, сочетается со слабостью мышц лица, артикуляционного аппарата, имеет меньшую продолжительность (30–40 мин). Во время приступа содержание калия в крови повышается до 6–7 ммоль/л. Частота приступов вариабельна: от ежедневных до несколько раз в месяц. В межприступные периоды неврологический статус в норме. Провоцирующими факторами являются голодание, физические нагрузки, вызывающие утомление.

Лечение. Диета с повышенным содержанием углеводов, поваренной соли, ограниченным количеством калия. Вводят 40 мл 40% раствора глюкозы внутривенно вместе с инсулином подкожно; 20 мл 10% раствора хлорида кальция внутривенно.

Нормокалиемический (периодический) паралич

Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Клиническая картина. Болезнь проявляется до 10-летнего возраста. Особенностью ее является сравнительно медленно (в течение нескольких суток) толчкообразно нарастающая умеренная слабость мышц туловища, конечностей и жевательных мышц, а также медленный (1–2 нед.) регресс этих симптомов. Провоцирующими факторами являются продолжительный сон, длительное пребывание в одной позе, переохлаждение. Течение всех форм пароксизмальных миоплегий медленно прогрессирующее.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз строится на основании генеалогического анализа, особенностей клинической картины, с учетом возраста, в котором начинается заболевание, времени возникновения пароксизма (ночью, утром, днем, в неопределенное время), степени выраженности мышечной слабости, частоты и длительности приступа, провоцирующих факторов, данных лабораторного биохимического исследования (содержания калия в крови) и результатов электронейромиографии (снижение биоэлектрической активности мышц).

Дифференцировать заболевание следует с миоплегией, развивающейся в результате первичных эндокринных заболеваний – тиреотоксикоза, болезни Конна (первичный гиперальдостеронизм), болезни Аддисона и др.

Лечение. Диета, богатая поваренной солью. Назначают диакарб.

Прогноз при своевременно поставленном диагнозе, проведении экстренных ме-

роприятий и дифференцированной медикаментозной терапии благоприятный.

МИОТОНИИ

Миотонии – гетерогенная группа нервно-мышечных заболеваний, характеризующаяся эпизодами неспособности произвольной мускулатуры к расслаблению после сокращения.

Различают врожденные миотонии и миотонические синдромы (при миопатии, периодическом параличе, органических болезнях нервной системы и заболеваниях внутренних органов).

Врожденная миотония (болезнь Лейдена–Томсена)

Заболевание впервые описано Лейденом в 1874 г. Томсен в 1876 г. обратил внимание на наследственную природу болезни на примере своей семьи (его дети и многие родственники страдали миотонией).

Частота: 0,3–0,7 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Патоморфология. При световой микроскопии обнаруживается гипертрофия отдельных мышечных волокон; гистохимически определяется уменьшение размеров II типа мышечных волокон; при электронной микроскопии выявляются умеренная гипертрофия саркоплазматического ретикулума, изменение формы и увеличение размера митохондрий, расширение телофрагмы миофибриллярных волокон.

Клиническая картина. Впервые симптомы заболевания проявляются преимущественно в возрасте 8–15 лет. Ведущими признаками служат миотонические спазмы – затруднения расслабления мышц после активного напряжения. Миотонические спазмы локализуются в различных группах мышц, чаще в мышцах кисти, ног, жевательных мышцах и круговых мышцах глаза. Сильное сжатие пальцев кисти, длительное статическое напряжение ног, смыкание челюстей, зажмуривание глаз вызывают тонические спазмы. Фаза расслабления мышц задерживается на продолжительное время, и больные не в состоянии быстро разжать кисти, изменить положение ног, открыть рот, глаза. Повторные движения уменьшают миотонические спазмы. Повышение механической возбудимости мышц определяется с помощью специальных приемов: при ударе неврологическим молоточком по возвышению I пальца происходит приведение его к кисти (от нескольких секунд до минуты) – «симптом большого пальца», при ударе перкуссионным молоточком по языку на нем появляется ямка, перетяжка – «симптом языка». Внешний вид больных своеобразен. Вследствие диффузных гипертрофий различных мышц они напоминают профессиональных атлетов. При пальпации мышцы плотные, твердые, однако объективно мышечная сила снижена. Глубокие рефлексы нормальны, в тяжелых случаях снижены.

Течение медленно прогрессирующее. Трудоспособность сохраняется в течение длительного времени.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз строится на основании генеалогического анализа (аутосомно-доминантный тип наследования), особенностей клинической картины (атлетический тип телосложения, диффузные гипертрофии мышц, миотонический синдром), данных электромиографии (миотоническая реакция).

Дифференцировать заболевание следует с другими формами миотоний, псевдогипертрофических форм прогрессирующих мышечных дистрофий, пароксизмальных миоплегий.

Лечение. Назначают дифенин (по 0,1–0,2 г 3 раза в день в течение 2–3 нед.), диакарб (по 0,125 г 2 раза в день в течение 2–3 нед.). Предполагается, что дифенин оказывает тормозящее влияние на моно- и полисинаптическое проведение в центральной нервной системе, а диакарб изменяет проницаемость мембран.

Дистрофическая миотония Россолимо–Штейнерта–Куршмана

Заболевание впервые описано Г.И. Россолимо в 1901 г., а впоследствии Штейнертом и Куршманом в 1912 г.

Частота: 2,5–5 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Патоморфология. Методом световой микроскопии обнаруживают сочетание атрофированных и гипертрофированных мышечных волокон, разрастание соединительной ткани, замещение мышечной ткани жировой и соединительной. При электронной микроскопии определяются изменение размеров митохондрий, деструкции миофибриллярного аппарата, саркоплазматической сети.

Патогенез неясен. Предполагается первичный дефект мембран.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются в 10–20-летнем возрасте. Характерно сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных, сердечно-сосудистых нарушений. Миотонический симптомокомплекс, как и при врожденной миотонии Томсена, проявляется миотоническими спазмами, повышенной механической возбудимостью мышц. Степень выраженности миотонического феномена в поздних стадиях болезни при выраженной дистрофии мышц ослабевает. Миопатический синдром характеризуется патологической мышечной утомляемостью, слабостью, мышечными атрофиями, которые локализуются преимущественно в мышцах лица, шеи, дистальных отделов конечностей. Вследствие атрофий внешний вид больных своеобразен: голова опущена на шею, лицо амимичное, худое, особенно в височных областях, веки полуопущены, ноги и руки утончены в дистальных отделах. Типичны «выеденные» стопы, «обезьяньи» кисти. Походка типа «степпаж», иногда при атрофиях проксимальных групп мышц – с компонентом «утиной». Мышечный тонус снижен, глубокие рефлексы рано угасают. Нейроэндокринные расстройства многообразны. Наиболее выражены изменения в гонадах. У мужчин часто наблюдается крипторхизм, снижение либидо, импотенция, у женщин – нарушения овариально-менструального цикла. У многих больных отмечается раннее облысение, истончение и сухость кожи. Сердечно-сосудистые расстройства постоянны. Имеется полная или частичная блокада ножек пучка Гиса, низкий вольтаж на ЭКГ, аритмия.

Заболевание медленно прогрессирует.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставят на основании данных генеалогического анализа (аутосомно-доминантный тип наследования), особенностей клинической картины (сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных, сердечно-сосудистых нарушений), результатов электромиографии (миотоническая реакция), биохимического [illegible] крови (инсулинорезистентность).

Дифференцировать заболевание следует с врожденной миотонией Томсена, другими миотоническими формами прогрессирующих мышечных дистрофий – дистальной миопатией Говерса–Веландер, невральной амиотрофией Шарко–Мари–Тута.

Лечение. Как и при врожденной миотонии, положительный эффект дают дифенин, диакарб.

МИАСТЕНИИ

Миастении – группа заболеваний нервной и мышечной систем, проявляющихся слабостью и повышенной утомляемостью различных групп мышц. При этом заболевании поражается двигательный аппарат в области мионеврального синапса. В процесс может вовлекаться любая мышца тела, однако имеется тенденция к преимущественному поражению мышц лица, губ, глаз, языка, глотки и шеи. В типичных случаях заболевание начинается в молодом возрасте. Женщины болеют в 2 раза чаще мужчин.

Этиология и патогенез. Заболевание аутоиммунное. Патология нервно-мышечной передачи возникает как результат выработки антител против альфа-субъединицы никотиновых холинорецепторов. Поликлональные антитела к никотиновым холинорецепторам скелетных мышц, подобно кураре, затрудняют синаптическую передачу и приводят к мышечной слабости. Аутоантитела вытесняют ацетилхолин в мионевральных соединениях, блокируют нервно-мышечную передачу.

Заболевание чаще спорадическое, хотя и описаны семейные случаи. Нередко имеется сочетание миастении с гиперплазией или опухолью вилочковой железы. Иногда наблюдаются миастенические синдромы при органических заболеваниях нервной системы (боковой амиотрофический склероз и др.), поли- и дерматомиозите, а также раке легкого, молочной железы, яичника, предстательной железы.

Патоморфология. При электронной микроскопии определяют уменьшение размеров постсинаптической области и расширение синаптической щели. Иммуногистохимически выявляется фиксация антител класса IgG и комплемента на постси-

наптических мембранах (мышечных волокон). При гистологическом исследовании удаленного тимуса определяется гиперплазия или тимома.

Клиническая картина. Обычно проявляется утомляемостью мышц с сопутствующей слабостью, особенно глазных и мышц, иннервируемых бульбарными нервами. Слабость глазных мышц приводит к диплопии и косоглазию, одно- или двустороннему птозу верхних век, наиболее выраженному к концу дня. Нередко отмечается слабость лицевой и жевательной мускулатуры. Трудности речи и глотания могут быть выявлены после более или менее длительного разговора и употребления пищи. Возможны слабость и утомляемость мышц языка, носовой оттенок голоса. Может быть поражена и другая поперечнополосатая мускулатура конечностей и шеи, что приводит к генерализованной слабости. Определяется истощаемость глубоких рефлексов со снижением реакции при повторном нанесении ударов молоточком по сухожилию. При повторной электрической стимуляции выявляется необычная утомляемость мышц, выраженная способность к восстановлению после короткого отдыха. Характерна лабильность, динамичность симптомов с их усилением при чтении, фиксации взгляда, иногда общей физической нагрузке. Миастения может быть генерализованной и локальной (поражение мышц глаз, глотки, гортани, мимической мускулатуры или мускулатуры туловища). Генерализованная форма может сопровождаться дыхательными расстройствами.

Течение. Болезнь прогрессирует. Возможны миастенические эпизоды (короткие по времени миастенические расстройства и длительные спонтанные ремиссии) и миастенические состояния (стабильные проявления на протяжении значительного срока). У больных миастенией может наступить резкое ухудшение состояния в виде криза с генерализованной мышечной слабостью, глазодвигательными и бульбарными симптомами (афония, дизартрия, дисфагия), нарушениями дыхания, психомоторным возбуждением, сменяющимся вялостью, а также вегетативными расстройствами. При этом развивается острая гипоксия головного мозга (расстройство сознания). Возможен летальный исход.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Миастения диагностируется на основании жалоб на утомляемость, усиление имеющихся расстройств к вечеру и при физической нагрузке. Важное значение имеет прозериновая проба: резкое уменьшение симптомов через 30–60 мин после введения 1–2 мл 0,05% раствора прозерина подкожно. Типично изменение электровозбудимости мышц: быстрое истощение их сокращения при повторных раздражениях фарадическим током с восстановлением возбудимости после отдыха. Весьма ценным методом в диагностике миастении является электромиографическое исследование. Стимуляционная ЭМГ регистрирует нормальный суммарный вызванный потенциал действия, амплитуда которого уменьшается при ритмической стимуляции частотой 3–5 и 50 в 1 с.

Дифференциальный диагноз проводится со стволовым энцефалитом, опухолью ствола мозга, базальным менингитом, глазной формой миопатии, полимиозитом, нарушением мозгового кровообращения в вертебрально-базилярной системе.

Лечение. Направлено на коррекцию относительного дефицита ацетилхолина и подавление аутоиммунного процесса. С целью компенсации расстройств нервно-мышечной передачи используют антихолинэстеразные средства: прозерин, оксазил, калимин. Важен выбор оптимальной индивидуально компенсирующей дозы в зависимости от клинической формы, тяжести симптомов, сопутствующих заболеваний, реакции на препарат. При глоточно-лицевой и глазной формах миастении более эффективен пиридостигмина бромид, при миастенической слабости скелетной мускулатуры – прозерин и оксазил. Дозы препаратов и интервалы приема индивидуальны. Назначают хлорид или оротат калия, верошпирон, эфедрин. В очень тяжелых случаях вводят прозерин парентерально (1,5–2 мл 0,05% раствора внутримышечно) за 20–30 мин до приема пищи. Прием больших доз антихолинэстеразных препаратов может привести к холинергическому кризу. Основным методом лечения этого криза является отмена антихолинергических средств и повторное введение атропина (0,5 мл 0,1% раствора внутривенно или подкожно). В тяжелых случаях можно

назначить реактиватор холинэстеразы (1 мл 15% раствора дипироксима).

При *миастеническом кризе*, возникающем в результате недостаточной дозы антихолинэстеразных средств, срочно вводят прозерин внутривенно (0,5–1 мл 0,05% раствора) и внутримышечно (по 2–3 мл через 2–3 ч). Оксазил может быть введен в свечах. Применяют также 5% раствор эфедрина подкожно, препараты калия внутривенно. Прогрессирующая и угрожающая жизни слабость дыхательных мышц может наблюдаться, несмотря на введение больших количеств прозерина. Больным производят интубацию или трахеостомию, переводят на ИВЛ с помощью дыхательных аппаратов. Питание больных осуществляют через назогастральный зонд. Необходимо поддерживать баланс жидкости и электролитов, витаминов; по показаниям (метаболический ацидоз) вводится внутривенно капельно 1% раствор гидрокарбоната натрия.

Основными методами патогенетического лечения больных миастенией являются тимэктомия, рентгенотерапия и гормональная терапия. Хирургический метод (тимэктомия) показан всем больным в возрасте до 60 лет, страдающим миастенией, но находящимся в удовлетворительном состоянии. Он абсолютно показан при опухоли вилочковой железы. Рентгенотерапия на область этой железы назначается при остатке ее ткани после тимэктомии, при глазной форме миастении, а также при наличии противопоказаний к операции у больных пожилого возраста с генерализованной формой миастении. В тяжелых случаях – при генерализованной миастении – показано лечение иммуносупрессивными препаратами. Назначают кортикостероиды, лучше всего преднизолон (по 100 мг через день). Длительность приема максимальной дозы кортикостероидов ограничивается наступлением значительного улучшения, которое позволяет впоследствии снижать дозу до поддерживающей.

Прогноз. Возможны спонтанные ремиссии, однако, как правило, наступает обострение. Беременность обычно вызывает улучшение, хотя наблюдается и усиление имеющихся расстройств. Могут наблюдаться миастенические кризы с летальным исходом вследствие дыхательной недостаточности. [illegible] разных препаратов может вызвать мышечную слабость, напоминающую миастенический криз. Раннее применение интубации или трахеостомии в сочетании с ИВЛ снизило смертность при миастеническом кризе с острой дыхательной недостаточностью.

ФАКОМАТОЗЫ

Факоматозы – группа системных заболеваний, характеризующихся поражением кожных покровов, нервной системы и часто внутренних органов. Подобное сочетание симптомов обусловлено дисэмбриогенезом тканей эктодермального (кожа, нервная система) и мезодермального (кровеносные сосуды, внутренние органы) происхождения. Клинически факоматозы проявляются нарушением пигментации кожных покровов, новообразованиями эпителиальной и соединительной ткани кожи, периферических нервов, ангиомами кожных сосудов, неврологическими нарушениями (эпилептические припадки, пирамидные, экстрапирамидные, мозжечковые расстройства), различной степенью отставания умственного развития, опухолями внутренних органов. Факоматозы относятся к редким заболеваниям. Наиболее часто встречаются туберозный склероз Бурневиля и нейрофиброматоз Реклингхаузена. Остальные формы: энцефалотригеминальный ангиоматоз Стерджа–Вебера, атаксия – телеангиэктазия Луи-Бар, церебро-ретинальный ангиоматоз Гиппеля–Линдау – наблюдаются реже.

Туберозный склероз (болезнь Бурневиля–Прингла)

Заболевание описано в 1862 г. Бурневилем. В 1880 г. Прингл выделил его в самостоятельную нозологическую форму. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Частота среди новорожденных 1 на 60 000, среди детей, страдающих эпилептическими припадками и умственной отсталостью, – 1 на 600 000. Встречается в виде семейных и спорадических случаев. Чаще болеют мужчины. Первичный биохимический дефект неизвестен.

Патоморфология. Морфологической основой заболевания является разрастание глиозных элементов мозга в виде узелков

или бугорков белесовато-желтого цвета различной величины, плотных на ощупь, локализующихся в коре головного мозга, белом веществе, подкорковых ганглиях, мозжечке, стволе и желудочках мозга, спинном мозге. Гистологически в этих участках определяются атипичные гигантские клетки с большим количеством отростков и крупным ядром. Описанные новообразования имеют склонность к обызвествлению. Обнаруживаются также многообразные пороки развития и опухоли внутренних органов (сердца, почек, печени, поджелудочной и щитовидной желез, яичников) и участки пигментации на коже. Определяется разрастание глиальных элементов по периферии сетчатки и на диске зрительного нерва.

Клиническая картина. Заболевание проявляется обычно на первом году жизни классической триадой симптомов: эпилептическими припадками, поражением кожи и прогрессирующим слабоумием. К этим симптомам нередко присоединяются гидроцефалия, признаки поражения пирамидной и экстрапирамидной систем. Эпилептические припадки – наиболее частый и ранний симптом. Характер их может быть полиморфным: развернутые судорожные приступы, малые припадки с так называемыми сааламовыми судорогами (кивательные движения головой вверх, вниз или в стороны, которые могут сопровождаться вскидыванием рук), малые приступы типа кивков, психомоторные эквиваленты. С возрастом припадки учащаются. На коже лица имеются опухолевидные разрастания (аденомы сальных желез Прингла), имеющие вид бабочки с папулами розового или красного цвета; на лице, шее, туловище, конечностях – кожные фибромы, папилломы, ангиэктазии, участки седых волос на голове, пигментации, депигментации, утолщения кожи («шагреневая кожа»). Психические расстройства проявляются прогрессирующим снижением интеллекта, достигающим иногда степени идиотии. Опухоли внутренних органов при жизни клинически проявляются редко и чаще всего обнаруживаются на вскрытии. Зрительные функции нарушаются в зависимости от локализации новообразований на глазном дне.

Дополнительные методы исследования. В анализах крови, мочи и цереброспинальной жидкости специфические изменения отсутствуют. На краниограммах могут обнаруживаться отдельные характерные петрификаты (в местах разрастания и обызвествления глии), иногда – признаки гидроцефалии. При элекроэнцефалографии определяются локальные или диффузные изменения. На глазном дне – очаги новообразований.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз не представляет затруднений при отчетливой выраженности симптомов. Имеют значение данные анамнеза с указанием на наличие подобного заболевания у родственников больного.

Дифференцировать заболевание следует с другими факоматозами. О туберозном склерозе могут свидетельствовать данные рентгенографии черепа, исследования глазного дна, обнаружение опухолей внутренних органов.

Течение и прогноз. Заболевание неуклонно прогрессирует. Длительность жизни не превышает 20–25 лет. Смерть наступает в эпилептическом статусе, реже – от интеркуррентных заболеваний или нарушения функций внутренних органов.

Лечение симптоматическое. Основное внимание следует уделять купированию эпилептических припадков. Назначают бензонал, дифенин, гексамидин, вальпроеву кислоту. При психическом возбуждении, эпилептическом статусе вводят нейролептики (аминазин), транквилизаторы: диазепам (седуксен). Лечение должно быть длительным и непрерывным. При симптомах внутричерепной гипертонии применяют дегидратирующие средства, осмотические диуретики. При двигательных нарушениях назначают курсы антихолинэстеразных препаратов, улучшающих передачу возбуждения в синапсах (прозерин, галантамин), в сочетании с препаратами, влияющими на обмен веществ в нервных клетках (витамины группы В, ноотропил, аминокислоты, кортексин, церебролизин). Медикаментозное лечение сочетают с лечебной физкультурой, массажем, общеукрепляющими мероприятиями.

Профилактика направлена на устранение эндо- и экзогенных вредностей, имеющих значение для возникновения генных мутаций. При наличии в семье больного необходима медико-генетическая консультация

для выявления гетерозиготного носительства. Анализ данных медико-генетического консультирования показывает, что при выявлении у родителей кожных проявлений повышается риск рождения детей, больных факоматозами.

Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена)

Наследственно-дегенеративное заболевание нервной системы, характеризующееся поражением кожи и нервных стволов. Описано Реклингхаузеном в 1882 г.

Частота: 1 на 2000–5000 населения. Мужчины болеют чаще.

Этиология и патогенез. Тип наследования аутосомно-доминантный с высокой пенетрантностью, хотя встречаются спорадические случаи заболевания. Биохимический дефект неизвестен.

Патоморфология. Макроскопически на коже лица, шеи, туловища, конечностей выявляются различной величины светло-коричневые пятна, имеющие тенденцию к росту, гистологически представляющие собой отложение пигмента в базальном слое дермы. Под ними или независимо от них по ходу нервных стволов можно обнаружить опухолевые образования, не связанные с окружающими тканями, плотные на ощупь, 1–2 см в диаметре, безболезненные при пальпации. Опухоли периферических и черепных нервов по гистологической структуре являются невриномами, шванномами, внутричерепные опухоли – нейрофибромами, реже – глиомами, менингиомами, астроцитомами, эпендимомами. Число опухолей может варьировать от единичных до огромного количества. Наряду с этим довольно часто обнаруживаются аномалии развития костной системы: деформации скелета, незаращение дуг позвонков, асимметрии черепа и другие диспластические черты, аномалии развития внутренних органов.

Классификация. В зависимости от преобладающей локализации патологического процесса различают центральную и периферическую формы заболевания. При центральной форме опухоли локализуются на корешках черепных нервов и спинного мозга, в редких случаях – в полушариях или оболочках спинного мозга, мозжечке; при периферической форме – непосредственно в коже и на нервных стволах.

Клиническая картина. Первые клинические симптомы могут проявляться уже при рождении или в раннем детском возрасте возникновением на коже пигментных пятен. Иногда заболевание впервые развивается в пубертатном периоде. Параллельно этому обнаруживаются единичные или многочисленные опухоли. Жалобы могут полностью отсутствовать или отмечаются боли, гиперестезии, парестезии по ходу нервных стволов. Неврологические симптомы зависят от локализации и размера опухолей. Из черепных нервов наиболее часто поражаются слуховые – двусторонняя невринома VIII пары может быть иногда единственным признаком нейрофиброматоза. Часто поражаются зрительные нервы. Глазные симптомы встречаются примерно у 20% больных. Обнаруживаются плексиформные нейрофибромы склеры, радужной оболочки, конъюнктивы. Позднее могут возникнуть вторичная глаукома, застойный диск зрительного нерва, экзофтальм. Иногда глазные симптомы сочетаются с гипертрофией лица, век. Формирование неврином на черепных нервах может сочетаться с диффузным разрастанием пораженной части тела: половины языка, лица, шеи, гипертрофией внутренних органов. При центральных формах нейрофиброматоза вследствие опухолевых разрастаний в головном и спинном мозге, мозжечке может наблюдаться клиническая картина обычных опухолей. Возможны эпилептиформные припадки. При периферических формах довольно часто возникают расстройства чувствительности. Двигательная функция обычно не нарушается.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ставится на основании клинических симптомов: пигментные пятна, опухоли в коже и по ходу периферических нервов, при церебральной форме – очаговые симптомы поражения нервной системы. Для диагностики могут иметь значение двустороннее нарушение слуха и нейрофиброматозные разрастания в сетчатке и на диске зрительного нерва.

Дифференцировать нейрофиброматоз следует с другими заболеваниями периферической нервной системы, опухолями глазниц, другими факоматозами, при центральной форме – с опухолями мозга другой этиологии.

Течение и прогноз. Заболевание имеет тенденцию к медленному прогрессированию. Имеются указания на регресс клинических проявлений после достижения половой зрелости. Прогноз для жизни благоприятный. Исключение составляют центральные формы нейрофиброматоза и случаи злокачественного перерождения опухолей.

Лечение и профилактика. Специфического лечения не существует. При единичных периферических, интракраниальных и спинальных опухолях возможно оперативное вмешательство. В ряде случаев хирургическим путем удаляют и множественные кожные новообразования для устранения косметического дефекта. Из симптоматических средств при выраженном болевом синдроме показаны анальгетики. Меры профилактики такие же, как при туберозном склерозе.

ПИРАМИДНЫЕ И ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

Семейный спастический паралич Штрюмпелля

Хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание нервной системы, характеризующееся двусторонним поражением пирамидных систем в боковых и передних канатиках спинного мозга. Штрюмпелль в 1866 г. отметил семейный характер болезни. Применяется также название «семейная спастическая параплегия Эрба–Шарко–Штрюмпелля».

Этиология и патогенез. Заболевание является наследственным, чаще передается по аутосомно-доминантному типу, реже – по аутосомно-рецессивному и сцепленному с полом (с Х-хромосомой). Патогенез дегенерации и первичный биохимический дефект неизвестны.

Патоморфология. Наиболее часто поражаются поясничные и грудные сегменты спинного мозга, реже – ствол головного мозга. Отмечается симметричное глиозное перерождение пирамидных трактов в боковых и передних канатиках, пучков Голля. Описаны случаи дегенеративных изменений в клетках коры передней центральной извилины, передних рогов спинного мозга, мозжечковых проводниках.

Клиническая картина. Развитие заболевания постепенное. Наиболее часто первые симптомы появляются во втором десятилетии жизни, хотя отмечаются большие колебания возраста, в котором начинается болезнь. Вначале возникают скованность в ногах и быстрая утомляемость при ходьбе, нарастающие по мере прогрессирования заболевания. Развивается характерная спастическая походка, присоединяются варусная и эквиноварусная деформация стоп, изменения стоп по типу «стопы Фридрейха», сухожильные и мышечные контрактуры, особенно в голеностопных суставах. Постепенно слабость в нижних конечностях нарастает, однако полного паралича нижних конечностей не наблюдается. При клиническом обследовании уже в начальных стадиях заболевания обнаруживается повышение глубоких рефлексов, рано появляются патологические стопные рефлексы (Бабинского, Оппенгейма, Россолимо, Гордона, Шеффера, Бехтерева–Менделя, Жуковского), клонусы стоп, коленных чашечек. Кожные рефлексы в большинстве случаев сохраняются, функции тазовых органов не нарушены. Расстройства чувствительности отсутствуют. Интеллект сохранен. Значительно позже в патологический процесс вовлекаются верхние конечности. Нередко к нижнему спастическому парапарезу присоединяются симптомы поражения зрительных и глазодвигательных нервов, нистагм, дизартрия, атаксия и интенционное дрожание.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз обычно не вызывает затруднений при наличии семейного характера заболевания и типичной клинической картины.

В атипичных спорадических случаях заболевание следует отграничивать от спинальной формы рассеянного склероза, бокового амиотрофического склероза, опухолей спинного мозга и других патологических процессов различной этиологии, вызывающих компрессию спинного мозга, а также фуникулярного миелоза, нейросифилиса и других форм мозжечково-пирамидных дегенераций. Для спинальной формы рассеянного склероза наряду с нижним спастическим парапарезом характерны ремиттирующее течение, непостоянство и временная обратимость отдельных симптомов, нарушение функций тазовых органов, выпадение или асимметрия брюшных рефлексов и асимметрия симптомов поражения в целом, изменение

иммунологических показателей крови и цереброспинальной жидкости. Решающее значение имеют данные о наследственном характере заболевания. В отличие от бокового амиотрофического склероза болезнь Штрюмпелля начинается в молодом возрасте, отсутствуют признаки поражения периферического мотонейрона (фасцикулярные подергивания, атрофия мелких мышц кисти, характерные изменения ЭМГ), бульбарных расстройств. При дифференциации от экстрамедуллярных опухолей и синдрома компрессии спинного мозга другой этиологии имеют значение сегментарные расстройства чувствительности, асимметрия поражения конечностей, наличие блока субарахноидального пространства и белково-клеточная диссоциация в цереброспинальной жидкости при люмбальной пункции, характерные для опухолей. При нейросифилисе в отличие от болезни Штрюмпелля в анамнезе имеются указания на кожные проявления. Ведущими в клинической картине являются симптомы поражения задних канатиков спинного мозга, определяются характерные зрачковые расстройства, изменения в крови, ликворе.

Дифференциальная диагностика семейной спастической параплегии с другими дегенеративными поражениями спинного мозга бывает иногда затруднительной. Помогает выявление симптомов поражения других отделов нервной системы (мозжечковых, глазных и др.).

Течение и прогноз. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Наблюдается более быстрое течение при возникновении его в раннем возрасте. При позднем развитии болезни преобладают спастичность и гиперрефлексия над двигательными нарушениями. Прогноз для жизни благоприятный. Степень утраты трудоспособности зависит от выраженности нарушения функций нервной системы.

Лечение симптоматическое. Назначают препараты, снижающие мышечный тонус (мидокалм, баклофен, сирдалуд, инъекции ботулотоксина в наиболее спастичные мышцы), транквилизаторы (седуксен, нозепам, элениум). Показаны физиотерапевтические электропроцедуры и парафиновые аппликации на мышцы нижних конечностей. Применяются точечный массаж, иглотерапия, лечебная физкультура, при необходимости – ортопедические мероприятия. Назначают курсы ноотропных, нейропротекторных препаратов, витамины группы В, Е, аминокислоты, кортексин, церебролизин и др.

Болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона – идиопатическое медленно прогрессирующее дегенеративное заболевание ЦНС, характеризующееся замедленностью движений, ригидностью мышц, тремором в покое и нарушением позных рефлексов. В основе заболевания – поражение пигментированных дофаминергических нейронов черной субстанции и других дофаминергических ядер ствола головного мозга.

Заболевание впервые описано английским врачом Джеймсом Паркинсоном, который назвал его дрожательным параличом. В 1877 г. Ж.Шарко дополнил клиническую характеристику болезни.

Частота: 60–140 на 100 000 населения; частота его резко увеличивается с возрастом. Согласно статистическим данным, дрожательный паралич встречается у 1% населения старше 65 лет и у 0,4%, начиная с 40-летнего возраста. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины.

Генетическая классификация

- Болезнь Паркинсона с тельцами Леви характеризуется ранним началом (в среднем в 47 лет), быстрым прогрессированием (летальный исход в среднем в 56 лет), отсутствием тремора. Патоморфологически обнаруживают тельца Леви в цитоплазме нейронов.
- Ювенильный паркинсонизм развивается до 40 лет, имеет классические симптомы (брадикинезия, ригидность мышц, тремор) с отсутствием деменции. Патоморфология: дегенерация нейронов и демиелинизация в плотной части черного вещества и голубоватом пятне. Тельца Леви отсутствуют. Большая часть случаев зафиксирована у людей, рожденных от близкородственных браков.
- Семейная болезнь Паркинсона типа 1 возникает вследствие мутации гена α-синуклеина, кодирующего пресинаптический белок. Характерно ран-

нее начало и высокая пенетрантность гена.

- Ювенильный паркинсонизм Ханта возникает у детей и подростков; характерно медленное течение, имеются классические симптомы паркинсонизма. Патоморфологически выявляется дегенерация и гибель клеток чечевицеобразного ядра.

Этиология и патогенез. У 24% имеется отягощенный семейный анамнез. Патогенез: гибель дофаминергических нейронов в черном веществе, голубоватом месте и других дофаминсодержащих областях мозга (характерные симптомы паркинсонизма развиваются после дегенерации 80% и более нейронов черной субстанции). Уменьшено содержание дофамина в хвостатом ядре и скорлупе.

Клинические проявления дрожательного паралича и синдрома паркинсонизма возникают в результате перенесенных острых и хронических инфекций нервной системы (эпидемический энцефалит Экономо, клещевой, вирусный и другие виды энцефалитов). Причинами болезни могут служить церебральный атеросклероз, сосудистые заболевания головного мозга, опухоли, травмы нервной системы, длительное использование препаратов фенотиазинового ряда (аминазин, резерпин, трифтазин), производных раувольфии, метилдофа – лекарственный паркинсонизм. Паркинсонизм может развиваться при острой или хронической интоксикации окисью углерода и марганца. В возникновении акинетико-ригидного синдрома может иметь значение наследственно обусловленное нарушение обмена катехоламинов в мозге или неполноценность ферментных систем, контролирующих этот обмен. Часто выявляется семейный характер заболевания при аутосомно-доминантном типе наследования. Подобные случаи относят к болезни Паркинсона. Различные экзо- и эндогенные факторы (атеросклероз, инфекции, интоксикации, травмы) способствуют проявлению генуинных дефектов в механизмах обмена катехоламинов в подкорковых ядрах и возникновению заболевания.

Основным патогенетическим звеном дрожательного паралича и синдрома паркинсонизма является нарушение обмена катехоламинов (дофамина, ацетилхолина, норадреналина) в экстрапирамидной системе. Дофамин выполняет самостоятельную медиаторную функцию в реализации двигательных актов. В норме концентрация дофамина в базальных узлах во много раз превышает его содержание в других структурах нервной системы. Ацетилхолин является медиатором возбуждения между полосатым телом, бледным шаром и черным веществом. Дофамин является его антагонистом, действуя тормозяще. При поражении черного вещества и бледного шара снижается уровень дофамина в хвостатом ядре и скорлупе, нарушается пропорция между дофамином и норадреналином, возникает расстройство функций экстрапирамидной системы. В норме импульсация модулируется в сторону подавления хвостатого ядра, скорлупы, черного вещества и стимулирования бледного шара. При выключении функции черного вещества возникает блокада импульсов, поступающих из экстрапирамидных зон коры мозга и полосатого тела к передним рогам спинного мозга. В то же время к клеткам передних рогов поступают патологические импульсы из паллидума и черного вещества. В результате усиливается циркуляция импульсов в системе α- и γ-мотонейронов спинного мозга с преобладанием α-активности, что приводит к возникновению паллидарно-нигральной ригидности мышечных волокон и тремора – основных признаков паркинсонизма.

Патоморфология. Основные патологоанатомические изменения при дрожательном параличе и паркинсонизме наблюдаются в черном веществе и бледном шаре в виде дегенеративных изменений и гибели нервных клеток. Утрачивается пигментация в нейронах черного вещества и голубоватого места. Микроскопически выявляются редкие пигментированные нейроны, небольшие внеклеточные отложения меланина, возникающие вследствие гибели нейронов; отдельные нейроны атрофичны и депигментированы; часть сохранившихся нейронов содержит сферические эозинофильные цитоплазматические включения – тельца Леви. На месте погибших клеток возникают очаги разрастания глиальных элементов или остаются пустоты.

Клиническая картина. Для болезни Паркинсона и паркинсонизма характерны ги-

по- и акинезия. Появляется своеобразная сгибательная поза: голова и туловище наклонены вперед, руки полусогнуты в локтевых, лучезапястных и фаланговых суставах, нередко плотно приведены к боковым поверхностям грудной клетки, туловища, ноги полусогнуты в коленных суставах. Отмечается бедность мимики. Темп произвольных движений с развитием заболевания постепенно замедляется, иногда довольно рано может наступить полная обездвиженность. Походка характеризуется мелкими шаркающими шагами. Нередко наблюдается склонность к непроизвольному бегу вперед (пропульсии). Если толкнуть больного вперед, он бежит, чтобы не упасть, как бы «догоняя свой центр тяжести». Часто толчок в грудь ведет к бегу назад (ретропульсии), в сторону (латеропульсии). Эти пульсионные движения наблюдаются также при попытке сесть, встать, откинуть голову назад. Акинез и пластическая гипертония особенно резко проявляются в мускулатуре лица, жевательных и затылочных мышцах, мышцах конечностей. При ходьбе отсутствуют содружественные движения рук (ахейрокинез). Речь тихая, монотонная, без модуляций, с наклонностью к затуханию в конце фразы.

При пассивном движении конечностью отмечаются своеобразное мышечное сопротивление вследствие повышения тонуса мышц-антагонистов, феномен «зубчатого колеса» (при пассивном сгибании и разгибании в суставе, особенно в лучезапястном, возникает впечатление, что суставная поверхность состоит из сцепления двух зубчатых колес). Повышение тонуса мышц-антагонистов при пассивных движениях можно определить следующим приемом: если поднять голову лежащего, а потом резко отпустить руку, то голова не упадет на подушку, а опустится относительно плавно. Иногда голова в положении лежа несколько приподнята — феномен «воздушной подушки».

Тремор — характерный, хотя и не обязательный для синдрома паркинсонизма симптом. Это ритмичные, регулярные, непроизвольные движения конечностей, лицевой мускулатуры, головы, нижней челюсти, языка, чаще в вертикальной плоскости, более выраженные в покое, исчезающие при активных движениях. Частота колебаний 4–8 Гц в секунду. Иногда отмечаются движения пальцами в виде «скатывания пилюль», «счета монет». Тремор усиливается при волнениях, практически исчезает во сне, уменьшается при концентрировании внимания.

Психические нарушения проявляются утратой инициативы, активности, сужением кругозора и интересов, резким понижением различных эмоциональных реакций и аффектов, а также некоторой поверхностности и медлительности мышления (брадифрения). Наблюдается брадипсихия — трудное активное переключение с одной мысли на другую, акайрия — прилипчивость, вязкость, эгоцентризм. Иногда возникают пароксизмы психического возбуждения.

Вегетативные нарушения выражены в виде сальности кожи лица и волосистой части головы, себореи, гиперсаливации, гипергидроза, трофических нарушений в дистальных отделах конечностей. Выявляется нарушение постуральных рефлексов. Иногда специальными методами исследования определяется нерегулярное по частоте и глубине дыхание. Глубокие рефлексы не изменены. При атеросклеротическом и постэнцефалитическом паркинсонизме могут повышаться глубокие рефлексы и выявляться другие признаки пирамидной недостаточности. При постэнцефалитическом паркинсонизме встречаются так называемые окулогирные кризы — фиксация взора кверху в течение нескольких минут или часов; иногда голова при этом запрокинута. Кризы могут сочетаться с нарушением конвергенции и аккомодации (прогрессирующий супрануклеарный паралич).

Принято различать несколько клинических форм дрожательного паралича и паркинсонизма: ригидно-брадикинетическую, дрожательно-ригидную и дрожательную. *Ригидно-брадикинетическая форма* характеризуется повышением тонуса мышц по пластическому типу, прогрессирующим замедлением активных движений вплоть до обездвиженности; развиваются мышечные контрактуры, флексорная поза больных. Эта форма паркинсонизма, наиболее неблагоприятная по течению, чаще наблюдается при атеросклеротическом паркинсонизме и реже при постэнцефалитическом.

Дрожательно-ригидная форма характеризуется тремором конечностей, преимущественно их дистальных отделов, к которому с развитием заболевания присоединяется скованность произвольных движений. Для *дрожательной формы* паркинсонизма характерно наличие постоянного или почти постоянного средне- и крупноамплитудного тремора конечностей, языка, головы, нижней челюсти. Тонус мышц нормальный или несколько повышен. Темп произвольных движений сохранен. Эта форма чаще встречается при постэнцефалитическом и посттравматическом паркинсонизме.

Дополнительные методы исследования. При посттравматическом паркинсонизме выявляется повышение давления цереброспинальной жидкости при нормальном клеточном и белковом ее составе. При паркинсонизме, возникающем вследствие отравления окисью углерода, в крови обнаруживается карбоксигемоглобин, при марганцевом паркинсонизме – следы марганца в крови, моче, цереброспинальной жидкости. Электромиография при дрожательном параличе и паркинсонизме выявляет нарушение электрогенеза мышц – повышение биоэлектрической активности мышц в «покое» и наличие ритмических групповых разрядов потенциалов в виде залпов. При электроэнцефалографии обнаруживаются преимущественно диффузные негрубые изменения биоэлектрической активности головного мозга.

Диагноз и дифференциальный диагноз. В первую очередь следует дифференцировать болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма. Для постэнцефалитического паркинсонизма характерны глазодвигательные симптомы; могут наблюдаться кривошея, частичные явления торсионной дистонии, которые никогда не наблюдаются при болезни Паркинсона. Встречаются нарушения сна, дыхательные дискинезии с приступами зевоты, кашля, адипозогенитальные нарушения, вегетативные пароксизмы. Посттравматический паркинсонизм достоверно можно диагностировать у больных молодого и среднего возраста. Заболевание развивается после тяжелой, иногда повторной черепно-мозговой травмы. Для посттравматического паркинсонизма нехарактерны антеретропульсии, судорога взора, расстройства жевания, глотания, дыхания, каталептоидные явления. В то же время часто встречаются вестибулярные расстройства, нарушение интеллекта и памяти, зрительные галлюцинации (вследствие поражения коры головного мозга). Нередко отмечается регредиентное течение или стабилизация патологического процесса. Для диагностики марганцевого паркинсонизма имеют значение анамнез (сведения о работе в контакте с марганцем или его окислами), обнаружение марганца в биологических жидкостях. Диагностика оксиуглеродного паркинсонизма базируется на определении в крови карбоксигемоглобина.

При атеросклеротическом паркинсонизме дрожание и ригидность сочетаются с признаками церебрального атеросклероза или возникают после острых нарушений мозгового кровообращения. Выявляются очаговые неврологические симптомы в виде пирамидной недостаточности, выраженных псевдобульбарных симптомов. Часто определяется односторонняя ригидность и скованность. В крови обнаруживается дислипидемия, характерная для атеросклероза.

Клиническая картина, напоминающая болезнь Паркинсона, может наблюдаться при сенильной атеросклеротической деменции, для которой наиболее характерны грубые психические расстройства вплоть до деменции. Ригидность и скованность выражены умеренно, тремор, как правило, отсутствует. Отдельные клинические проявления паркинсонизма могут обнаруживаться при других наследственно-дегенеративных заболеваниях нервной системы: атаксии Фридрейха, оливопонтоцеребеллярной атрофии, ортостатической гипокинезии, болезни Крейтцфельдта–Якоба. При этих заболеваниях наряду с акинетико-ригидными симптомами имеются прогрессирующие явления мозжечковой атаксии.

Течение и прогноз. Заболевание неуклонно прогрессирует. Исключение составляют некоторые формы, обусловленные лекарственными интоксикациями (при отмене препаратов может наступить улучшение состояния). Хроническое, неуклонное прогрессирование дрожательного паралича, как и большинства симптомов паркинсонизма, не оставляет надежд на выздоровление. Общепризнано, что лечение в начальной

стадии позволяет уменьшить выраженность симптомов, замедлить прогрессирование заболевания. В поздних стадиях лечебные мероприятия менее эффективны. Заболевание приводит к инвалидизации в течение нескольких лет. Даже лечение леводопой замедляет течение болезни на непродолжительное время.

Лечение. Лечение больных с дрожательным параличом и синдромом паркинсонизма должно быть комплексным, длительным и включать специфические антипаркинсонические препараты, седативные средства, физиотерапевтические процедуры, лечебную физкультуру, психотерапию с учетом этиологического фактора, возраста больных, клинической формы и стадии болезни, а также наличия сопутствующих заболеваний. При легких формах вначале назначают амантадин (мидантан) и парасимпатолитики, так как они вызывают меньше побочных явлений. Применяют препараты атропина, синтетические парасимпатолитики, пиридоксин, амантадин (сначала 50 мг в сутки в два приема, затем дозу постепенно увеличивают, доводя до терапевтической – 250–400 мг/сут.).

Для лечения выраженных клинических проявлений паркинсонизма в настоящее время базисным препаратом является леводопа, обычно в сочетании с ингибитором декарбоксилазы. Дозы увеличивают медленно, в течение нескольких недель, до получения клинического эффекта. Побочное действие препарата – дистонические нарушения и психозы. Леводопа, попадая в ЦНС, декарбоксилируется в допамин, необходимый для нормальной функции базальных ганглиев. Препарат влияет прежде всего на акинезию и в меньшей степени – на другие симптомы. При сочетании леводопы с ингибитором декарбоксилазы можно уменьшить дозу леводопы и тем самым уменьшить риск побочных явлений.

В арсенале симптоматических антипаркинсонических средств большое место занимают холинолитические препараты, которые, блокируя М- и Н-холинорецепторы, способствуют расслаблению поперечнополосатой и гладкой мускулатуры, уменьшают насильственные движения и явления брадикинезии. Это естественные и синтетические атропиноподобные препараты: беллазон (ромпаркин), норакин, комбипарк. Применяют также препараты фенотиазинового ряда: динезин, депаркол, парсидол, дипразин. Основная причина многообразия лекарственных препаратов, используемых для лечения паркинсонизма, – в недостаточной их лечебной эффективности, наличии побочных явлений, индивидуальной непереносимости и быстром привыкании к ним.

Применяют агонист допаминовых рецепторов бромкриптин по 5–60 мг/сут. в сочетании с малыми дозами леводопы. Пропранолол по 10–40 мг 2–4 раза в сутки эффективен при усилении тремора во время физической активности.

В основу нейрохирургического лечения больных паркинсонизмом положен метод стереотаксического вмешательства на подкорковых структурах под контролем рентгенографии черепа и КТ. Целью операции является механическое, химическое, электрическое или криогенное воздействие (разрушение) на бледный шар с целью уменьшения ригидности или разрушение заднего ядра таламуса для уменьшения тремора. Акинезия редко поддается коррекции. Эффективность операции 80%. Показания к стереотаксическим операциям: значительное ограничение работоспособности или социальной адаптации в повседневной жизни, не поддающееся медикаментозной коррекции, гемипаркинсонизм, медленное прогрессирование заболевания. Противопоказания: нарушения мозгового кровообращения в анамнезе, гидроцефалия, тяжелая артериальная гипертония, расстройства психики. Риск при операции возрастает после 65 лет. Необходима осторожность при решении вопроса о билатеральном вмешательстве. Одновременно с антипаркинсоническими средствами необходимо назначение курсов метаболической терапии, при необходимости – седативных препаратов, занятия лечебной физкультурой, курсы иглотерапии (для снижения мышечного тонуса), психотерапии.

Трудоспособность при болезни Паркинсона и паркинсонизме зависит от степени выраженности двигательных нарушений, вида профессиональной деятельности. При легких и умеренных нарушениях двигательных функций больные длительно сохраняют трудоспособность при различных видах умственного труда, а также работах,

не связанных с физическим напряжением и выполнением точных и координированных движений; при выраженных проявлениях заболевания больные нетрудоспособны и нуждаются в посторонней помощи.

Гепатоцеребральная дистрофия

Гепатоцеребральная дистрофия (гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вестфаля–Вильсона–Коновалова) – хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание, характеризующееся сочетанным поражением подкорковых узлов головного мозга и печени. Описано в 1883 г. Вестфалем и в 1912 г. Вильсоном. Термин «гепатоцеребральная дистрофия» предложен Н.В.Коноваловым.

Этиология и патогенез. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Ведущим патогенетическим звеном является генетически обусловленное нарушение синтеза белка церулоплазмина, входящего в состав α-глобулинов, транспортирующего медь. Вследствие этого создается высокая концентрация меди в крови и происходит ее отложение в органах и тканях, преимущественно в печени, мозге, роговице, а также в почках и других органах. Токсическое действие меди связано с блоком сульфгидрильных групп в окислительных ферментах, что приводит к нарушению окислительно-восстановительных процессов в клетке.

Патоморфология. В головном мозгу, ткани печени, почек, селезенки, роговице, радужке, хрусталике глаза определяются дегенеративные изменения, наиболее выраженные в подкорковых ядрах. Обнаруживаются также дистрофические изменения нервных клеток с очаговыми размягчениями, образованием микрокист, разрастанием глии. Выявляются изменения мелких сосудов мозговой ткани, кровоизлияния вокруг них, периваскулярный отек. Постоянным признаком заболевания является цирроз печени.

Клиническая картина. Складывается из симптомов поражения ЦНС и внутренних органов. У больных появляются и нарастают мышечная ригидность, разнообразные гиперкинезы, псевдобульбарные симптомы, прогрессирующее снижение интеллекта, изменения со стороны печени и радужки. Ведущим является синдром экстрапирамидных нарушений: ригидность мышц туловища, конечностей, лица, глотки и как следствие этого – нарушения походки, глотания, речи. Параллельно возникают гиперкинезы различного характера: тремор, атетоз, торсионная дистония, интенционное дрожание, усиливающиеся при попытке выполнения произвольных движений. Гиперкинезы имеют неритмичный характер.

В зависимости от выраженности и сочетания клинических проявлений, возраста, в котором возникло заболевание, и степени поражения печени выделяют четыре формы гепатоцеребральной дистрофии.

1. Ранняя ригидно-аритмогиперкинетическая форма, наиболее злокачественная по течению. Неврологические проявления развиваются в возрасте 7–15 лет. Этому, как правило, предшествуют признаки поражения печени. В клинической картине преобладают мышечная ригидность и гиперкинезы.

2. Дрожательно-ригидная и дрожательная формы, проявляющиеся в более позднем возрасте (17–20 лет). Характеризуются одновременным появлением ригидности и дрожания, которое часто бывает первым признаком заболевания; постепенно нарастая, оно может становиться общим, захватывая мышцы туловища, конечностей, лица, челюстей, мягкого неба, надгортанника, голосовых связок, дыхательную мускулатуру, диафрагму. Нарушается глотание, речь становится скандированной. Часто отмечаются выраженные изменения психики.

3. Экстрапирамидно-корковая форма, выделенная Н.В.Коноваловым, отличается расстройством высших мозговых функций, наличием параличей, часто эпилептических припадков, грубым снижением интеллекта с изменением личности.

4. Абдоминальная форма характеризуется преимущественным нарушением функции печени. Неврологические симптомы присоединяются в более поздних стадиях болезни.

Дополнительные методы исследования. В сыворотке крови обнаруживаются значительное снижение содержания церулоплазмина (ниже 10 ЕД, при норме 25–45 ЕД), гипопротеинемия, гиперкупрумия (до 1000 мкг/сут. и выше при норме 150 мкг/сут.) и гипераминоацидурия (до 1000 мг/сут. при

норме 350 мг/сут.). Возможны также повышение содержания аммиака в крови, изменение печеночных проб, анемия, тромбоцитопения. Патогномоничным признаком гепатоцеребральной дистрофии является роговичное кольцо Кайзера–Флейшера, которое представляет собой отложение по периферии роговицы пигмента, содержащего медь.

Дифференциальный диагноз. Заболевание следует дифференцировать с летаргическим энцефалитом, малой хореей, дегенеративными подкорковыми заболеваниями, рассеянным склерозом. Выявление семейного анамнеза, характерной клинической картины, роговичного кольца Кайзера–Флейшера, низкого уровня церулоплазмина в крови и повышения экскреции меди с мочой у больных и их родственников позволяет поставить диагноз гепатоцеребральной дистрофии.

Лечение. Основным методом лечения является выведение из организма избытка меди. Для этого используют тиоловые препараты, к которым относятся унитиол и D-пеницилламин. Дозы подбирают индивидуально: D-пеницилламин в среднем назначают в дозе от 0,45 до 2 г в сутки после еды. Препарат необходимо принимать в течение всей жизни. Наиболее эффективно лечение в ранних стадиях болезни. Унитиол назначают повторными курсами по 5 мл 5% раствора внутримышечно ежедневно или через день (на курс 25 инъекций с перерывом между курсами 5–6 мес.). Лечение сочетают с препаратами, улучшающими функции печени. Рекомендуется специальная диета с ограничением продуктов, богатых медью, животных жиров, белков. Пища должна быть богата витаминами и углеводами.

Течение и прогноз. Течение неуклонно прогрессирующее. Продолжительность жизни зависит от клинической формы заболевания, своевременности начатого лечения. Средняя продолжительность жизни больных без лечения около 6 лет.

Торсионная дистония

Торсионная дистония – хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, клинически проявляющееся изменениями мышечного тонуса и непроизвольными, тоническими сокращениями мышц туловища и конечностей.

Этиология и патогенез. Различают идиопатическую (семейную) торсионную дистонию и симптоматическую. Тип наследования при идиопатической торсионной дистонии как аутосомно-доминантный, так и аутосомно-рецессивный. Симптоматическая торсионная дистония встречается при гепатоцеребральной дистрофии, хорее Гентингтона, опухолях мозга, эпидемическом энцефалите, детском церебральном параличе. Имеются указания, что в патогенезе наследственной торсионной дистонии имеет значение нарушение допаминового обмена. При обследовании у этих больных обнаруживается повышение допамин-р-гидроксилазы в сыворотке крови.

Патоморфология. Дистрофические изменения обнаруживаются преимущественно в мелких нейронах в области скорлупы чечевицеобразного ядра, реже – в других базальных ганглиях.

Клиническая картина. Развивается заболевание постепенно, в 2/3 случаев в возрасте до 15 лет. В детском возрасте первыми симптомами болезни могут быть нарушение походки, спастическая кривошея; у взрослых чаще встречаются первично-генерализованные формы. В результате нарушения соотношения функции мышц-синергистов и антагонистов возникают насильственные длительные тонические сокращения мышц туловища, головы, тазового пояса, конечностей, обычно ротаторного характера, сочетающиеся с атетоидными движениями в пальцах. Создается впечатление, что мышцы постоянно сокращаются для преодоления действия антагонистов. Возникающие позы, даже самые неудобные, сохраняются в течение длительного времени. Гиперкинезы усиливаются при волнении, активных движениях, во сне исчезают. Мышечный тонус, в конечностях меняющийся, чаще несколько снижен. Суставы разболтаны. Постепенно, по мере прогрессирования заболевания, поза пациента становится постоянной дистонической, с усиленным поясничным лордозом, флексией бедер, медиальной ротацией рук и ног. В зависимости от распространенности дистонических явлений выделяют локальную и генерализованную формы заболевания. При локальных дистонических симптомах возникает тоническое сокращение отдельных мышечных

групп, нарушаются произвольные движения и возникает аномальная поза. К таким симптомам относятся спастическая кривошея, писчий спазм, оромандибулярная дистония (открывание и закрывание рта и непроизвольные движения языка), блефароспазм, щечно-лицевая, щечно-язычная дистония, хореоатетоз.

Течение и прогноз. Заболевание в большинстве случаев неуклонно прогрессирует. Иногда отмечаются различной длительности ремиссии. Быстро происходит глубокая инвалидизация больных и наступает летальный исход, особенно при генерализованной форме.

Лечение длительное, симптоматическое. Применяют комбинации холинолитиков и седативных препаратов, в некоторых случаях эффективна леводопа. Назначается также галоперидол или резерпин. Очень редко прибегают к стереотаксическим операциям на подкорковых ядрах.

Хорея Гентингтона

Хорея Гентингтона — наследственное нейродегенеративное заболевание, характеризующееся постепенным началом обычно в возрасте 35–50 лет, сочетанием прогрессирующих хореических гиперкинезов и психических расстройств (деменцией). Описана Гентингтоном в 1872 г.

Частота: от 2 до 5 случаев на 100 000 населения.

Этиология и патогенез. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью (80–85%). Мужчины болеют чаще. Патогенез: прогрессирующая гибель нервных клеток с выраженным снижением содержания нейромедиаторов (γ-аминомасляной кислоты, глутаматдекарбоксилазы, вещества Р, энкефалинов) в базальных ганглиях. Выраженное снижение активности дыхательной цепи митохондрий в хвостатом ядре. В клетках черного вещества имеется повышение содержания железа, а в эритроцитах — магния. Не исключаются нарушения допаминового обмена. Считают, что в основе заболевания лежат грубые нарушения окислительного метаболизма. Изучен патофизиологический механизм двигательных расстройств. Блок стрионигральных связей обусловливает отсутствие контроля над содружественностью движений и мышечного тонуса со стороны черного вещества. В результате оно передает полученные от премоторной зоны коры импульсы к клеткам передних рогов спинного мозга в нерегулярной последовательности.

Патоморфология. Макроскопически обнаруживают атрофию мозга. В подкорковых ганглиях, преимущественно в скорлупе и хвостатом ядре, определяются грубые дегенеративные изменения мелких и крупных клеток, уменьшение их числа, разрастание глиальных элементов.

Клиническая картина. Заболевание начинает проявляться обычно в возрасте 30 лет и старше. Первыми симптомами могут быть интеллектуальные расстройства, в дальнейшем постепенно развивается деменция. Одновременно появляются хореические гиперкинезы: быстрые, неритмичные, беспорядочные движения в различных мышечных группах. Выполнение произвольных движений затруднено вследствие гиперкинезов и сопровождается рядом ненужных движений. Так, например, при ходьбе больные гримасничают, жестикулируют, приседают, широко расставляют руки. Однако даже при выраженном гиперкинезе, особенно в начале болезни, они могут сознательно подавлять гиперкинез. Речь затруднена и также сопровождается излишними движениями. Мышечный тонус снижен. Парезы конечностей и другие очаговые неврологические симптомы не определяются. Нередко наблюдаются эндокринные и нейротрофические расстройства. В 5–16% случаев диагностируется атипичный акинетико-ригидный вариант хореи Гентингтона. При этом развивается акинетико-ригидный синдром в сочетании с прогрессирующей интеллектуальной деградацией и часто с умеренно выраженным хореическим гиперкинезом. Из насильственных движений преобладает хореоатетоз.

Течение. Заболевание неуклонно прогрессирует. Длительность его 5–10 лет с момента возникновения первых признаков. Более доброкачественное течение отмечается при атипичной акинетико-ригидной форме.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз может вызывать затруднения в атипичных случаях хореи Гентингтона. Большое значение имеют семейный характер заболевания, выявление других очаговых

симптомов поражения мозга, характер течения заболевания, изменения в цереброспинальной жидкости и другие диагностические критерии. На ЭЭГ отмечаются диффузные изменения биоэлектрической активности мозга. МРТ выявляет расширение желудочков и так называемое вдавление таламуса, если заболевание связано с поражением его мелких клеток. При компьютерной томографии обнаруживают признаки атрофии коры головного мозга. Имеются указания на возможность ранней, доклинической, диагностики заболевания на основании исследования чувствительности лимфоцитов крови к рентгеновскому излучению.

Дифференцировать хорею Гентингтона следует с хореическим синдромом, возникающим при опухолях головного мозга, сифилисом, энцефалитами, болезнью Альцгеймера, сосудистыми заболеваниями, а также со старческой (сенильной) хореей атеросклеротического генеза.

Лечение. Специфическое лечение отсутствует. Для подавления гиперкинеза назначают антагонисты допамина: галоперидол по 1 мг 2 раза в сутки, с увеличением дозы каждые 3–4 дня до достижения терапевтического эффекта. Дают хлорпромазин, резерпин, начиная с дозы 0,1 мг/сут., в сочетании с транквилизаторами, допегитом, резерпином. Попытки лечения больных хореей Гентингтона с помощью стереотаксических операций оказались безуспешными.

Болезнь Фридрейха

Атаксия Фридрейха – наследственное нейродегенеративное заболевание, начинающееся в детском или юношеском возрасте и характеризующееся прогрессирующей атаксией, деформациями скелета и кардиомиодистрофией. Тип наследования аутосомно-рецессивный с неполной пенетрантностью патологического гена 9q13–q21.1.

Частота: 2 на 100 000 населения. Мужчины и женщины болеют одинаково часто.

Патоморфология. Выявляются склероз задних и боковых канатиков спинного мозга, преимущественно пучков Голля, в меньшей степени – Бурдаха, Флексига, Говерса, волокон пирамидной системы, задних корешков, а также уменьшение клеток Пуркинье и нейронов зубчатых ядер мозжечка, подкорковых ганглиев, коры головного мозга, дистрофические изменения миокарда.

Клиническая картина. Заболевание дебютирует в 8–15 лет. Первым симптомом болезни является неустойчивая походка, которая была охарактеризована Шарко как табетически-мозжечковая. В ранних стадиях атаксия выражена преимущественно в ногах. По мере прогрессирования заболевания нарушения координации распространяются на верхние конечности и лицо. При неврологическом обследовании выявляются крупноразмашистый нистагм, атаксия в руках и ногах, адиадохокинез, дисметрия, скандированная речь, расстройства мышечно-суставного чувства и вибрационной чувствительности. При исследовании глазного дна нередко выявляется атрофия соска зрительного нерва. Нарушается почерк. Ранними симптомами являются снижение мышечного тонуса и угасание глубоких рефлексов. В более поздних стадиях болезни присоединяются афферентный парез нижних, а затем верхних конечностей с патологическими пирамидными знаками, атрофиями мышц дистальных отделов конечностей. Интеллект снижен. Обнаруживают кифосколиоз, деформацию стоп, гипертрофию миокарда.

Заболевание медленно прогрессирует. Средняя продолжительность жизни 10–15 лет с момента его развития.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Заболевание распознается на основании характерных симптомов – деформаций стоп по типу стопы Фридрейха (высокий свод, экстензия основных фаланг пальцев стопы и флексия концевых фаланг), позвоночника, поражения миокарда, эндокринных расстройств. На МРТ выявляется атрофия мозжечка. Изменяются соматосенсорные вызванные потенциалы при стимуляции большеберцового и малоберцового нервов.

Дифференцировать заболевание следует от атаксии с изолированным дефицитом витамина Е (мутация в хромосоме 8q), рассеянного склероза, фуникулярного миелоза, митохондриальной цитопатии, болезни Вестфаля–Вильсона–Коновалова и других форм мозжечковых дегенераций.

Лечение. Применяют симптоматические средства: общеукрепляющие препараты (витамины, аминокислоты, ноотропные

и др.), лечебная физкультура, массаж. В некоторых случаях проводятся хирургическая коррекция деформации стоп, введение ботулотоксина в спастичные мышцы. Больные нуждаются в социальной адаптации.

Прогноз. Кардиомиопатия приводит к застойной сердечной недостаточности. Продолжительность жизни больных редко превышает 30 лет.

Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари

Мозжечковая атаксия Пьера Мари — наследственное дегенеративное заболевание с преимущественным поражением мозжечка и его проводящих путей. Тип наследования аутосомно-доминантный. Возникает заболевание в возрасте 20 лет и старше.

Частота: 0,5 на 100 000 населения, мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой.

Патоморфология. Выявляются дегенеративные поражения клеток коры и ядер мозжечка, спиноцеребеллярных путей в боковых канатиках спинного мозга, в ядрах моста мозга и продолговатого мозга.

Клиническая картина. Наблюдаются атаксия при выполнении координаторных проб, нарушение походки, скандированная речь, интенционное дрожание, нистагм. Мозжечковые симптомы сочетаются с умеренными или выраженными признаками пирамидной недостаточности (повышение глубоких рефлексов, клонусы стоп), а иногда со зрительными и глазодвигательными нарушениями (снижение остроты и сужение полей зрения, косоглазие, птоз, недостаточность конвергенции). Характерным признаком является выраженное в различной степени снижение интеллекта.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Наибольшие трудности возникают при дифференциации наследственной мозжечковой атаксии Пьера Мари и атаксии Фридрейха. Нужно учитывать тип наследования заболевания, возраст, в котором развиваются первые симптомы, характер изменения глубоких рефлексов (при атаксии Фридрейха они снижены), наличие зрительных и глазодвигательных расстройств при атаксии Пьера Мари, деформации стоп и скелета. Рассеянный склероз в отличие от семейной атаксии Пьера Мари характеризуется ремиттирующим течением, большей выраженностью нижнего спастического парапареза, расстройством функций тазовых органов.

Лечение симптоматическое.

Оливопонтоцеребеллярные дегенерации

Группа спорадических наследственных заболеваний нервной системы, характеризующаяся дегенеративными изменениями нейронов мозжечка, ядер нижних олив и моста мозга (рис. 24.2), в ряде случаев — ядер черепных нервов каудальной группы, в меньшей степени — поражением проводящих путей и клеток передних рогов спинного мозга, базальных ганглиев. Заболевания отличаются типом наследования и различным сочетанием клинических симптомов. По классификации Кенигсмарка и Вайнера различают пять типов оливопонтоцеребеллярных дегенераций.

Тип I — оливопонтоцеребеллярная дегенерация Менделя. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Течение медленно прогрессирующее. Начало клинических проявлений с возраста от 11 до 60 лет. Развивается атаксия, мышечная гипотония, скандированная речь с элементами дизартрии, интенционное дрожание, дисфагия, подкорковые гиперкинезы; реже выявляются глазодвигательные и пирамидные симптомы.

Тип II — оливопонтоцеребеллярная дегенерация Фиклера—Винклера. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется в возрасте от 20 до 80 лет симптомами поражения мозжечка, преимущественно атаксией в конечностях. Чувствительность и глубокие рефлексы не изменены. Парезов нет.

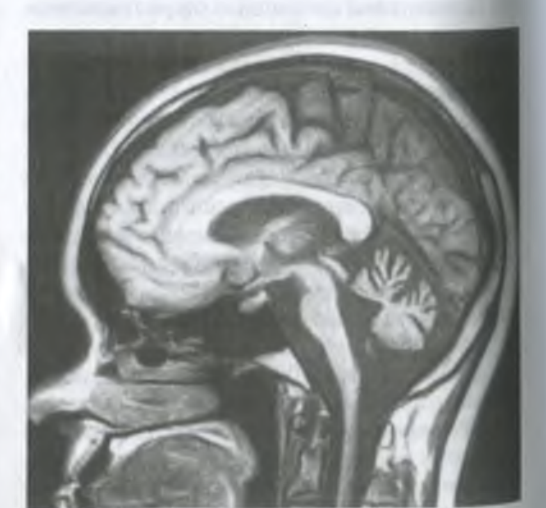


Рис. 24.2. МРТ головного мозга в режиме T1 (сагиттальный срез): выраженная атрофия мозжечка и ствола мозга у больного с оливопонтоцеребеллярной дегенерацией.

Тип III — оливопонтоцеребеллярная с ретинальной дегенерацией. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Возникает в молодом возрасте. Наряду с мозжечковыми и экстрапирамидными симптомами определяется прогрессирующее снижение остроты зрения вследствие пигментной дегенерации ганглиозных клеток сетчатки.

Тип IV — оливопонтоцеребеллярная дегенерация Шута—Хайкмана. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в детском и молодом возрасте. Кроме мозжечковых симптомов, выявляется поражение ядер VII, IX, X и XII пар черепных нервов (паралич мимических мышц, бульбарные симптомы) и задних канатиков спинного мозга (расстройства мышечно-суставного чувства и вибрационной чувствительности).

Тип V — оливопонтоцеребеллярная дегенерация с деменцией, офтальмоплегией и экстрапирамидными нарушениями. Тип наследования аутосомно-доминантный. Развивается в среднем возрасте. Характеризуется деменцией, прогрессирующей офтальмоплегией, экстрапирамидными и мозжечковыми симптомами.

Дифференцировать оливопонтоцеребеллярные дегенерации следует от наследственной атаксии Фридрейха и Пьера Мари, прогрессирующих форм рассеянного склероза, опухолей мозжечка, ювенильных форм паркинсонизма.

Лечение симптоматическое. Проводят курсы неспецифического общеукрепляющего лечения, массаж, лечебную физкультуру.

Глава 25. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ (СОМАТОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ)

В целях своего адекватного жизнеобеспечения нервная система человека регулирует деятельность всех органов и систем организма. При соматической патологии ухудшается оптимальное обслуживание нервной системы, что и проявляется неврологическими расстройствами. Известна определенная зависимость между различными неврологическими расстройствами и болезнями сердца, аорты и крупных сосудов, легких, почек, печени, поджелудочной железы, болезнями крови, заболеваниями эндокринных желез. Возникающий при патологии внутренних органов и систем организма неврологический симптомокомплекс хотя и отличается определенными симптомами при различных заболеваниях, однако имеет и общие черты. Механизмы возникновения неврологических расстройств разнообразны. Среди них можно выделить основные, имеющие значение в развитии неврологических симптомокомплексов.

1. Хроническая и острая недостаточность кровоснабжения мозга (при заболеваниях сердца и крупных сосудов).

2. Недостаток кислорода в крови: гипоксия, гипоксемия (при заболеваниях дыхательных путей, заболеваниях крови).

3. Недостаток витаминов, микроэлементов, белков, гормонов и др. (при заболеваниях желудочно-кишечного тракта и эндокринных желез).

4. Интоксикация нервной системы (при заболеваниях печени и почек).

5. Переход воспалительного процесса с внутренних органов на близлежащие структуры нервной системы (при болезнях органов малого таза – воспаление спинномозговых корешков, сплетений, нервов и др.).

6. Механическое сдавление структур нервной системы (при опухолях внутренних органов, аневризмах, перикардите).

7. Патологическая импульсация из внутренних органов.

В большинстве случаев первичной патологии внутренних органов в начале заболевания неврологические изменения имеют функциональный характер. В дальнейшем они могут становиться стойкими и плохо поддающимися лечению. Нередко изменения в нервной системе имеют некоторый параллелизм с основным соматическим заболеванием, однако могут развиваться лишь на каком-то его этапе либо проявляться даже раньше соматической патологии. В последнем случае патогномоничные неврологические расстройства могут иметь и диагностическое значение для распознавания патологии внутренних органов.

Иногда соматогенные неврологические расстройства вызывают формирование порочного круга: патологический процесс во внутреннем органе приводит к изменениям в нервной системе, а затем нарушение регулирующего влияния нервной системы обусловливает еще большую выраженность патологического процесса во внутреннем органе. В ряде случаев изменения нервной системы при поражении внутренних органов оказываются весьма специфическими (гепатолентикулярная дистрофия, фуникулярный миелоз, эмболия сосудов мозга) и приобретают значение нозологической формы.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СЕРДЦА И АОРТЫ

При заболеваниях сердца и сосудов возникает недостаточность обеспечения мозга кровью с кислородом и питательными веществами.

Ишемическая болезнь сердца (ИБС). Наиболее часто встречающееся сердечно-сосудистое заболевание, характеризующееся нарушениями коронарного кровообраще-

ния и ишемией миокарда. Основные формы ИБС: стенокардия, инфаркт миокарда, атеросклеротический кардиосклероз. При ИБС нередко развивается неврастенический синдром, что проявляется общей слабостью, повышенной утомляемостью, лабильностью вегетативных функций, тревожностью, внутренним беспокойством, головными болями, расстройством сна.

Стенокардия и инфаркт миокарда в 15–20% случаев могут сопровождаться различными нарушениями мозгового кровообращения, чаще преходящими по типу кардиоцеребрального синдрома. Развиваются общемозговые симптомы: головная боль, головокружение, тошнота, рвота, двигательное беспокойство, депрессия, иногда изменения сознания. При ухудшении соматического состояния депрессия может сменяться эйфорией. У части больных появляются очаговые неврологические симптомы в виде зрительных расстройств, пареза конечностей, очаговых эпилептических припадков. Как правило, симптомы эти преходящие, однако могут быть и стойкими (например, при эмболии в сосуды мозга из пристеночного тромба, который образуется в сердце при инфаркте миокарда). Эмболии чаще наблюдаются на 4–7-й день инфаркта миокарда, но возможны и в более поздние сроки (в период развития аневризмы, рубцевания миокарда).

Врожденные пороки сердца. При этой форме кардиальной патологии в случае декомпенсации сердечно-сосудистой системы может развиваться недостаточность мозгового кровообращения с клиническими проявлениями астении (головная боль, головокружение, общая слабость, расстройство сна, чувство страха, тревоги, выраженные вегетативные нарушения). В связи с хронической недостаточностью мозгового кровообращения возможны рассеянные органические неврологические симптомы, указывающие на наличие дисциркуляторной энцефалопатии. При декомпенсации сердечно-сосудистой системы могут возникать преходящие нарушения мозгового кровообращения (церебральные кризы) и даже ишемические нетромботические инсульты.

Приобретенные пороки сердца. Развиваются вследствие инфекционно-аллергических процессов (обычно ревматического). Чаще возникают астенический синдром (головные боли, слабость, повышенная утомляемость, ощущение жара и приливов к голове), депрессия, постоянная фиксация внимания на неприятных ощущениях в области сердца, тревожное состояние, тоска, страх смерти. Нередко имеются преходящие нарушения мозгового кровообращения; возможна эмболия сосудов головного мозга при мерцательной аритмии и пристеночных тромбах в сердце. В случае эмболии остро развиваются коматозное состояние, эпилептические припадки, очаговые симптомы (гемипарез, парез VII и XII пар черепных нервов, афазия, гемигипестезия). При попадании эмбола в вертебрально-базилярную систему возникает клиническая картина поражения ствола мозга с появлением альтернирующих синдромов. При пороках сердца ревматической этиологии возможны явления ревматического церебрального васкулита. Отмечаются головная боль диффузного характера, периодические приступы головокружений, рассеянные неврологические симптомы. К характерным симптомам церебральных васкулитов относятся подострое развитие заболевания, «мерцание» симптомов. У некоторых больных может развиться ревматическая хорея.

Аневризмы дуги аорты. Сопровождаются жестокими пульсирующими болями в левом плече, лопатке, иногда вдоль позвоночника, явлениями стенокардии (в результате ишемии миокарда), приступами удушья, одышкой, осиплостью, кашлем (вследствие сдавления возвратного нерва), тахикардией (из-за раздражения сердечных ветвей блуждающего нерва), иногда синдром Бернара–Горнера. У больных с аневризмой дуги аорты и общей сонной артерии развивается каротидно-аортальный синдром с пульсирующим экзофтальмом. При коарктации аорты резко повышается артериальное давление в сосудах верхней половины тела. У таких больных часто возникают нарушения церебрального и спинального кровообращения.

Тромбоз аорты. Развиваются коллапс с нижним вялым парапарезом, который обычно переходит в параплегию, расстройства чувствительности по проводниковому типу, нарушения функции тазовых органов. Болевой синдром зависит от степени выраженности окклюзии аорты, а также от быстроты ее развития.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

У лиц с хроническими заболеваниями органов пищеварения могут возникать разнообразные неврологические расстройства. В их патогенезе имеют значение нарушения процессов всасывания белков, витаминов, жиров, углеводов, микроэлементов, а также патологическая импульсация со стороны внутренних органов.

При хроническом гастрите и секреторной желудочной недостаточности, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, колитах может возникать синдром вегетативно-сосудистой дистонии. Отмечаются склонность к головокружениям, обморочным, синкопальным состояниям, аллергическим реакциям, развитию цефалгии мигренозного характера, а также гипергидроз, плохая переносимость езды на транспорте, повышенная зябкость, сонливость днем.

При язвенной болезни наблюдается алгический синдром в зонах Захарьина–Геда. Так, при язвенной болезни желудка боль локализуется в паравертебральной области и нижнем углу лопатки слева, при язвенной болезни двенадцатиперстной кишки – в поясничной и подлопаточной областях, а также около пупка справа. Болевые пароксизмы могут провоцироваться приемом пищи или нервно-психическим напряжением, нередко бывают голодные и ночные боли.

При колитах боли иррадиируют в низ живота, поясничную область и крестец. Обычно в зоне иррадиации боли отмечаются гиперестезия, гиперпатия и, редко, гипестезия. Боли могут иррадиировать очень широко за пределы зон Захарьина–Геда и носят характер симпаталгических.

При язвенной болезни и колитах развивается неврастеноподобный синдром, проявляющийся быстрым утомлением, депрессиями, склонностью к конфликтам. При язвенной болезни и хронических гастритах, а также колитах может возникать полирадикулоневритический синдром (боли и парестезии в дистальных отделах верхних, реже нижних конечностей, легкие или умеренные нарушения чувствительности по типу «перчаток» и «чулок»).

Панкреатит, киста поджелудочной железы, инсулома, атеросклероз сосудов поджелудочной железы. Сопровождаются рядом неврологических симптомов: цефалгия, обмороки, головокружения, психомоторное возбуждение, вегетативные нарушения, эпилептиформные припадки и др. В случае возникновения неврастенического синдрома отмечаются повышенная утомляемость, плохой сон, общая слабость. У больных, длительно страдающих панкреатитом, может развиться синдром хронической энцефалопатии или энцефаломиелопатии (поражение черепных нервов, повышение глубоких рефлексов, признаки поражения пирамидной и экстрапирамидной систем). У некоторых больных бывают эпилептические припадки. На фоне тяжело протекающего острого панкреатита может развиться синдром острой энцефаломиелопатии. На 2–3-й день с момента возникновения панкреатита появляются психомоторное возбуждение с галлюцинациями и бредом, менингеальные симптомы (светобоязнь, повышенная чувствительность к раздражениям и др.), развиваются проводниковые нарушения (повышение глубоких рефлексов, патологические знаки, иногда парезы конечностей), расстройства чувствительности. В случае гормональной дисфункции поджелудочной железы возникают коматозные состояния (гипер- или гипогликемическая кома).

Гипергликемическая кома развивается постепенно (в течение нескольких часов или суток). Больные становятся вялыми, падает АД, снижаются глубокие рефлексы, зрачки узкие, пульс частый. Наступает потеря сознания.

Гипогликемическая кома развивается также постепенно. Появляются ощущение сильного голода, бледность, гипергидроз, дрожание конечностей, артериальное давление повышается, возникает менингеальный синдром, отмечается оживление глубоких рефлексов. В крови снижается содержание сахара.

Желчнокаменная болезнь, холецистит, холецистопанкреатит, холангит, цирроз печени, гепатит. Возникают различные неврологические синдромы: коматозные состояния, энцефалопатия, миелопатия, полиневропатия, радикулалгии, неврозоподобные состояния. В основе неврологических синдромов, возникающих как при острых, так и хронических заболеваниях печени, лежат обменно-токсико-дисциркуляторные фак-

торы, особенно выраженные в далеко зашедших стадиях цирроза печени. Нарушения дезинтоксикационной функции печени приводят к интоксикации различных органов и систем, в первую очередь нервной. При вирусном гепатите отмечается синдром неврастении (головная боль, повышенная раздражительность, общая слабость). В тяжелых случаях развиваются апатия, сонливость, депрессия, сменяющаяся возбуждением. Нередко при заболеваниях печени возникают полиневропатии. Обычно они развиваются подостро и имеют медленное течение.

В остром периоде гепатогенная интоксикация проявляется печеночной комой, которая развивается подостро. Отмечается болезненность при пальпации печени, возможны судорожные подергивания в мышцах конечностей и туловища.

Хроническая энцефалопатия и энцефаломиелопатия проявляются астенией, апатией, расстройством памяти, периодически возникают приступы возбуждения, делирия (бред, галлюцинации). Развиваются менингеальные симптомы, эпилептиформные припадки, поражение VII и XII пар черепных нервов, асимметрия глубоких рефлексов, патологические знаки и др.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПОЧЕК

Хронический нефрит, пиелонефрит, поликистоз, гидронефроз, почечнокаменная болезнь. Могут сопровождаться различными неврологическими симптомами: неврастеническим синдромом, артериальной гипертонией с симптомами нарушения мозгового кровообращения, энцефалопатией с уремической (почечной) комой, люмбалгией. При болезнях почек нарушается водно-электролитный и белковый обмен, что приводит к развитию отека головного и спинного мозга, диапедезным геморрагиям, очагам ишемического размягчения. В результате потери белка, натрия, хлоридов, гипоксии, развития ацидоза возникают периферические отеки и отек мозга, повышается проницаемость стенок сосудов, развивается энцефалопатия. При этом отмечаются апатия, безучастность к окружающему, иногда возбуждение, головная боль, головокружение, повышенная утомляемость, нерезко выражены менингеальные симптомы и очаговые симптомы (анизокория, снижение корнеальных рефлексов, боли при пальпации выхода чувствительных черепных нервов, нистагм, повышение или угнетение глубоких рефлексов). В дальнейшем при нарастании почечной недостаточности включается фактор уремии, что ведет к углублению неврологических расстройств: развивается сопорозное состояние, переходящее в кому, повышается артериальное давление, возникают эпилептиформные припадки, проводниковые нарушения в виде оживления глубоких рефлексов, появляются парезы. На глазном дне обнаруживают расширение вен и застойные диски зрительных нервов.

В случае компенсации почечной недостаточности явления острой энцефалопатии постепенно исчезают. Если же почечная недостаточность остается или прогрессирует, неврологические расстройства могут становиться стойкими. Развивается синдром хронической почечной энцефалопатии: головные боли, общая слабость, снижение трудоспособности, памяти, внимания. При обследовании выявляются оживление рефлексов орального автоматизма, повышение глубоких рефлексов, патологические кистевые и стопные знаки.

При уремии возникает упорная головная боль, обычно по утрам, иногда с тошнотой и рвотой, нарушения речи, фасцикулярные подергивания мышц, судороги, парезы. В дальнейшем может развиться почечная кома. Для нее характерны широкие зрачки, отсутствие глубоких рефлексов, отеки лица, стоп, кистей. Артериальное давление повышено. Ощущается запах аммиака изо рта. В крови – азотемия, креатинемия.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЕГКИХ

При *хронических бронхитах* из-за гипоксии мозга нередко наблюдается постоянная головная боль, усиливающаяся после сна. Больные сонливы днем и беспокойны ночью. В случае развития *дыхательной недостаточности* возникают неврастенический синдром, энцефалопатия, эпилептические припадки, беттолепсия (на высоте приступа кашля потеря сознания, иногда в сочетании с судорогами). В острый период *воспаления легких* могут наблюдаться яв-

ления менингизма без изменений цереброспинальной жидкости вследствие токсического поражения мозговых оболочек, возможно развитие пневмококкового менингита. При злокачественных и гнойных процессах в легких иногда возникают метастазы в головной мозг.

При *эмболии и тромбозе легочной артерии* неврологические симптомы зависят от калибра пораженного легочного сосуда, скорости его закрытия и исходного состояния мозгового кровотока. В случае закупорки основного ствола артерии происходит внезапная потеря сознания и быстро (в течение нескольких секунд) наступает летальный исход. Если закупорка сосуда происходит постепенно, развиваются выраженная дыхательная недостаточность, состояние удушья, боль в грудной клетке, тахикардия, падение артериального давления, выраженный цианоз, набухание вен шеи, признаки отека легких. Возникают чувство страха, психомоторное возбуждение, иногда эпилептические припадки. После выхода больного из этого состояния отмечаются вялость, сонливость, заторможенность, нистагмоидные подергивания глазных яблок, анизокория, нарушения речи, парезы, патологические стопные пирамидные знаки, затруднение при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб.

В случаях развития менингеального синдрома прогноз неблагоприятный, так как это свидетельствует о нарастающем отеке мозга.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ КРОВИ

B_{12}-дефицитная анемия. Недостаток витамина B_{12} ведет к снижению выработки костным мозгом эритроцитов, демиелинизации нервных волокон и деструкции осевых цилиндров. Развивается фуникулярный миелоз. Неврологические симптомы могут предшествовать анемии. Они наблюдаются у 10% страдающих B_{12}-дефицитной анемией. На фоне анемии появляются глоссит, сенситивная атаксия, симптомы поражения пирамидной системы, спастико-атактическая походка. Наиболее ранним признаком заболевания являются парестезии рук и ног.

Полицитемия истинная (эритремия). Обусловлена гиперплазией костного мозга (преимущественно эритроцитарного ростка). Характеризуется увеличением числа эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, увеличением массы циркулирующей крови и количества гемоглобина, повышением вязкости крови, что приводит к образованию стазов, закупорке капилляров и развитию очажков некроза в веществе мозга, повышению АД; часто появляются головные боли, пульсирующие, приступообразные, иногда постоянные.

Лейкозы. Опухоли, возникающие из кроветворных клеток, поражают костный мозг. Неврологические нарушения при лейкозах обусловливаются инфильтрацией мозга, его оболочек, нервов и корешков лейкемическими клетками, а также анемией и геморрагическим диатезом. В начальных стадиях болезни отмечаются головная боль, повышенная утомляемость, общая слабость, расстройство сна. В различных частях тела появляются боли жгучего, режущего, колющего характера. Иногда возникают парестезии, поражение V, VII, VIII, IX и X черепных нервов. Могут развиваться кровоизлияния в мозг, тромбоз сосудов мозга. Вследствие поражения спинного мозга возникают парезы нижних конечностей с расстройствами чувствительности и функции тазовых органов. Возможно развитие токсической полиневропатии или энцефаломиелополирадикулоневрита.

Лимфогранулематоз. Злокачественная гиперплазия лимфоидной ткани с образованием в лимфатических узлах и внутренних органах лимфогранулем. Неврологические нарушения определяются тем, что лимфогранулематозные узлы сдавливают спинномозговые корешки, периферические и черепные нервы, а также вещество спинного мозга, оболочки и вещество головного мозга, сосуды мозга. В зависимости от локализации процесса развивается соответствующая клиническая картина.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ НЕКОТОРЫХ ЭНДОКРИННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Заболевания щитовидной железы. Чаще встречается гиперфункция щитовидной железы. Избыточная продукция ею тиреоиди-

на проявляется *тиреотоксикозом.* Развиваются общая слабость, сердцебиение, повышенная возбудимость, общее беспокойство, нарушение сна. Сон становится неспокойным, сопровождается сновидениями. Отмечаются похудание, блеск глаз, экзофтальм, широкие зрачки, замедленное мигание, тремор рук, повышенная потливость.

Иногда развивается *синдром тиреотоксической миопатии.* При этом отмечается слабость и атрофия мышц, в основном плечевого и тазового пояса, больше в проксимальных отделах рук, в меньшей степени – мышц лица. Глубокие рефлексы остаются нормальными или незначительно снижены. Синдром обычно поддается адекватной терапии.

Может возникать *синдром тиреотоксической миастении. Синдром тиреотоксического пароксизмального паралича* сходен с истинным пароксизмальным параличом, однако не передается по наследству и возникает в более позднем возрасте, а также характеризуется кратковременностью пароксизмов.

Гипотиреоз проявляется микседемой. Отмечаются повышенная утомляемость, безразличие, сонливость, одутловатость лица, амимия, сухость кожи, облысение. Часто развивается глухота. Нередки парестезии, нарушения чувствительности, в редких случаях – парезы. Глубокие рефлексы снижаются. Иногда возникает синдром *псевдомиотонии* – затрудненное расслабление мышц. Течение хроническое. Заместительная терапия эффективна.

Климактерический период. Период жизни, в течение которого происходит прекращение генераторной функции. Временем наступления климактерического периода в среднем считается возраст 45–49 лет. Если климакс наступает ранее 45 лет у женщин и 50 лет у мужчин, он считается ранним. Неврологические симптомы носят в основном субъективный характер: приливы жара к лицу, шее, верхней половине грудной клетки, сопровождающиеся гиперемией кожи; могут быть парестезии и боли в кистях, головокружение, нехватка воздуха. Из объективных признаков наблюдаются сердцебиение, иногда тахикардия до 100–120 уд./мин, усиление потоотделения и другие вегетативные нарушения. Очаговые неврологические симптомы отсутствуют. Возможны лишь тремор пальцев и век, оживление глубоких рефлексов и симптомов орального автоматизма. Отмечаются повышенная раздражительность, плаксивость, расстройство сна.

Прогноз обычно благоприятный.

Лечение. При соматогенных неврологических расстройствах внимание должно быть направлено на основное заболевание, которое привело к развитию неврологического синдрома. Одновременно следует проводить лечебные мероприятия по поводу неврологических расстройств. При заболеваниях сердца, аорты и крупных сосудов необходимо лечение, направленное на компенсацию сердечной деятельности. В случае врожденных пороков сердца и поражения магистральных сосудов производится хирургическое вмешательство (протезирование клапанов, удаление аневризм, ликвидация окклюзии, тромбэктомия). При тромбозах аорты и эмболии легочной артерии назначают тромболитические средства или производят тромбоэмболэктомию.

При заболеваниях органов пищеварения применяют комплекс мероприятий: диета, витамины, желудочный сок, ацидин-пепсин, противоспастические средства, в необходимых случаях – хирургическое лечение. При заболеваниях поджелудочной железы для лечения неврологических расстройств назначают витамины группы В, биогенные стимуляторы (алоэ, стекловидное тело), вазоактивные (эуфиллин, теобромин, кофеин и др.) и дегидратирующие (фуросемид, маннитол, гипотиазид) средства.

В случае обострения почечного заболевания при воспалительных процессах применяют антибиотики, капельные вливания 10% изотонического раствора хлорида натрия, 5% раствора глюкозы. В тяжелых случаях показаны гемодиализ, гемосорбция, пересадка почки.

При заболеваниях легких в зависимости от формы и стадии болезни назначают антибиотики, витамины группы В, при эмболиях легочной артерии – антикоагулянты прямого, а затем непрямого действия. Для уменьшения отека мозга и улучшения мозгового кровотока показаны диафиллин, фуросемид, гипотиазид.

Для лечения фуникулярного миелоза назначают витамин B_{12}, а также комплекс

витаминов группы В (нейромультивит, мильгаму), прозерин.

Во всех случаях соматогенных неврологических расстройств применяют патогенетически обоснованные средства, способствующие восстановлению и улучшению функций нервной системы: витамины группы В, витамин С, церебролизин, кортексин, ретаболил, алоэ, АТФ и др. При двигательном беспокойстве показаны нейролептики: аминазин, галоперидол и др. Если в клинической картине заболевания ведущим оказывается вегетативный симптомокомплекс, в случаях преобладания симптомов раздражения назначают вегетотропные (грандаксин, пирроксан, эглонил), нейролептики, ганглиоблокаторы.

При гиперфункции желез внутренней секреции применяют транквилизаторы, ганглиоблокаторы, нейролептики, иглорефлексотерапию, иногда и хирургическое вмешательство. В случае недостаточности функции желез внутренней секреции показана заместительная гормональная терапия (при гипофункции гипофиза – АКТГ, питуитрин; щитовидной железы – тиреоидин; надпочечников – глюко- и минералокортикоиды).

Прогноз при соматогенно обусловленных неврологических нарушениях определяется характером основного заболевания, его стадией, степенью выраженности неврологических расстройств, а также своевременностью и адекватностью проводимой терапии.

Глава 26. НЕВРОТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ

Невротические состояния (неврозы) – группа функциональных принципиально обратимых нарушений нервной деятельности, возникающих под влиянием психотравмирующих факторов при недостаточной эффективности механизмов психологической защиты. Это психические расстройства, не сопровождающиеся галлюцинациями, бредом и снижением критического отношения к своему заболеванию. Если такие расстройства развиваются в результате перенесенных органических поражений головного мозга (черепно-мозговая травма, мозговой инсульт, нейроинфекция, интоксикация, эндокринные дисфункции и т.п.), то говорят не о неврозе, а о неврозоподобном состоянии.

Психотравмирующие раздражители имеют различную информацию: об угрозе жизни, здоровью или благополучию, о семейных или служебных неприятностях, потере близких, крахе надежд и т.п. Психической травмой является и информация об угрозе человеку в будущем, которая порождает неопределенную ситуацию и требует принятия решения. Факторами развития невротического состояния могут быть события, ведущие к возникновению неразрешимого для данного человека конфликта: между долгом и желанием, влечением и ситуацией, борьба противоречивых чувств (любовь и ненависть и др.). Причиной развития невроза может быть также отсутствие информации, особенно имеющей большое значение для данного лица (сведений о близких, родных или любимых людях и т.д.). Нередко само ожидание неприятного события вызывает большую нервную напряженность, чем само событие.

Психотравмирующие раздражители могут быть слуховыми (слово), зрительными (разрушающийся дом, пожар), письменными (записка, знаки, образы) и др. Чтобы привести к развитию невроза, психогенный фактор должен быть либо чрезмерной силы, либо продолжительного действия. Сила воздействия на психику определяется не физической интенсивностью сигнала, а значимостью информации для данного индивидуума. Невротические состояния могут возникать у лиц с любым типом нервной деятельности. Лица с сильным типом нервной системы заболевают неврозами только под влиянием очень сильной или длительной психической травматизации. При прочих равных условиях неврозы легче возникают у людей, отличающихся определенными личностными особенностями – повышенной возбудимостью, эмоциональностью, склонностью к мнительности, демонстративности и т.п. Поэтому формирование личности, воспитание в детском возрасте, условия жизни, работы, общени[е] с окружающими и другие факторы очен[ь] важны для развития невроза. Способству[-]ют их возникновению слабость вегетатив[-]ной нервной системы, которая может быт[ь] конституционально обусловленной ил[и] является следствием различных соматиче[-]ских заболеваний, травм, интоксикаций.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Существуют различные подходы к кла[с]сификации неврозов. С феноменологиче[ской] точки зрения целесообразно выдел[ить] ние 6 основных типов невротических ра[с]стройств: 1) фобическое тревожное; 2) с[…] сессивно-компульсивное; 3) астеническ[ое]; 4) депрессивное; 5) истерическое; 6) сом[а]тоформное.

Фобическое тревожное расстройство

Проявляется тревогой и страхами. Т[ре]вога обычно носит генерализованный [не] мотивированный ситуацией характер и [не]редко сопровождается гипервентиляц[ией] (вздохами) и другими вегетативными р[ас]стройствами. Пациенты жалуются на

стоянное напряжение, нервозность, неспособность расслабиться, мышечные боли, сердцебиение, головокружение, дискомфорт в эпигастральной области. У некоторых больных тревога развивается пароксизмально в форме повторяющихся гипоталамических кризов – панических атак. Страх представляет собой четко направленную, «когнитивно переработанную» форму тревожного эффекта и выражается в различного рода фобиях, не представляющих реальной опасности (боязнь замкнутых пространств – клаустрофобия, боязнь оказаться в ситуации, из которой будет трудно выбраться, например, в метро, переполненном общественном транспорте – агорафобия, или быть в центре внимания с негативной оценкой со стороны другого человека – социофобия и т.п.). Характерно, что пациент пытается избегать тревожащих его ситуаций (ограничительное поведение), однако при попадании в такие ситуации испытывает выраженные психовегетативные реакции в виде сердцебиения, дрожи в теле, ощущения предобморока и т.п. Особым вариантом фобических тревожных расстройств является ипохондрический невроз с доминированием мыслей пациента о наличии у него тяжелого соматического заболевания (нозофобия), например рака, сифилиса и др. Для лечения тревоги применяется атаракс и др.

Обсессивно-компульсивное расстройство (невроз навязчивых состояний)

Характеризуется повторяющимися неконтролируемыми нередко иррациональными навязчивыми мыслями, ощущениями, образами (обсессиями) или навязчивыми действиями (компульсиями), носящими характер ритуала. Образы чаще всего связаны со страхом заражения, загрязнения, желанием совершать действия в строго определенном порядке, потребностью постоянно перепроверять свои действия, опасением причинить вред себе или близким, непреодолимым предчувствием надвигающейся беды, «греховными» религиозными или сексуальными мыслями и т.п. Навязчивые действия обычно возникают вторично, как реализация обсессий, чем облегчается внутреннее психоэмоциональное напряжение. Поэтому компульсии часто связаны с очищением (навязчивое мытье рук, чистка зубов), наведением идеального порядка («мания порядка»). Невроз навязчивых состояний часто возникает на фоне тревожно-мнительных изменений личности (стремление к максимально точному выполнению заданий – что зачастую делает их выполнение невозможным; излишнее застревание на деталях, правилах, приказах, стремление выработать детальнейший план, за которым утрачивается основная цель; гипертрофированная требовательность, излишний рационализм, душевная скупость, неспособность выбросить ненужные предметы, вещи, скаредность и т.п.). Из-за постоянной умственной жвачки и навязчивых опасений пациенты становятся нерешительными, неуверенными в правильности своих действий.

Клиническая картина. Проявляется в непроизвольных, непреодолимо возникающих, чуждых личности больного сомнениях, страхах, представлениях, мыслях, воспоминаниях, стремлениях, влечениях, движениях и действиях при сохранности критического к ним отношения и попытках борьбы с ними.

Варианты навязчивых состояний:

1. *Навязчивые сомнения* (черты мнительности, тревожности, неуверенности в себе со стремлением многократно проверять до изнеможения выполнение своих действий – закрыт ли кран газовой плиты, дверной замок, правильно ли написан адрес на конверте, наклеена ли марка, вымыта ли посуда и т.д.).

2. *Навязчивые опасения* (больные мучительно боятся, смогут ли они совершить то или иное действие, когда это потребуется, – выступить перед публикой, вспомнить слова роли или стихотворения, не покраснеть, уснуть, совершить половой акт, помочиться в присутствии посторонних и др.).

3. *Навязчивые мысли* (больной мучительно вспоминает имена, фамилии, географические названия, стихотворение, навязчивые мудрствования и др.). Больные начинают бесконечно размышлять на темы, которые для них не имеют никакого значения (например, что будет, если у человека вырастет еще одна рука, и т.п.).

4. *Навязчивые страхи (фобии)* встречаются очень часто. Это боязнь сердечного заболевания (кардиофобия), боязнь заразить-

ся венерической болезнью (сифилофобия), заболеть раком (канцерофобия), инфарктом (инфарктофобия), боязнь высоты и глубины, открытого пространства, широких площадей (агорофобия), закрытых помещений (клаустрофобия), страх за судьбу своих близких, боязнь обратить на себя внимание, боязнь смерти (танатофобия).

5. *Навязчивые действия* (стремление считать без всякой необходимости попадающие в поле зрения предметы – окна, проезжающие автомашины, прохожих на улице и т.д.). Навязчивые движения могут носить характер какого-либо произвольного акта, например, больной навязчиво щурит глаза, шмыгает носом, облизывает губы, вытягивает шею, словно ему мешает воротничок, гримасничает, подмигивает, пощелкивает языком, поправляет волосы, располагает предметы на столе в определенном порядке и т.д.

6. *Навязчивые представления:* чрезвычайно яркие навязчивые воспоминания (мелодии, отдельные слова или фразы, от звуковых образов которых больной не может избавиться, а также зрительные представления и др.), отражающие вызвавшее их психотравмирующее воздействие.

7. *Навязчивые воспоминания* (больной, помимо его желания, вспоминает увиденные им предметы или детали какого-либо неприятного события).

Диагностика. Обычно затруднений не вызывает. Однако следует выяснить, не является ли симптомокомплекс акцентуацией характера – психастенией, которая является особыми чертами личности (форма психопатии) и проявляется неуверенностью в себе, постоянными сомнениями, тревожностью, мнительностью. Невроз навязчивых состояний возникает у лиц со слабостью или недостаточной подвижностью нервных процессов, тревожно-мнительных, боязливых, повышенно совестливых. Изолированные навязчивости возникают и у практически здоровых людей, например боязнь животных, некоторых насекомых, темноты, высоты и др. Сюда же следует отнести некоторые тики. При объективном обследовании больных неврозом навязчивых состояний органических изменений со стороны нервной системы и внутренних органов не отмечается. Могут наблюдаться оживление глубоких рефлексов, дрожание пальцев вытянутых рук, вегетативные и вегетативно-сосудистые нарушения, гипергидроз кистей.

Течение. Возможны три основные формы течения: появившиеся симптомы держатся месяцами и годами; ремиттирующее течение и неуклонно прогрессирующее течение. Способствуют обострению переутомление, инфекции, недосыпание, неблагоприятная обстановка в семье и на работе. Полное выздоровление бывает редко. После 40 лет болезненные явления сглаживаются.

Лечение. Рациональная психотерапия, внушение в гипнозе. Назначают большие дозы сибазона (диазепам). Рекомендуется курсовое лечение большими дозами нейролептических средств: френолона, трифтазина.

Трудоспособность. Снижается только при выраженном неврозе навязчивых состояний.

Астеническое расстройство (неврастения)

Проявляется повышенной утомляемостью, снижением продуктивности, невозможностью сосредоточиться, частой сменой настроения, раздражительностью, слезливостью, подавленностью, невозможностью радоваться (ангедония), которые обычно сопровождаются вегетативными нарушениями и расстройством сна.

Клиническая картина неврастении многообразна. Самым частым симптомом является диффузная головная боль, появляющаяся к концу дня. Часто возникает ощущение давления, как будто на голову надета тяжелая шапка («каска неврастеника»). Второй по частоте симптом – головокружение, однако при этом без ощущения вращения предметов. По словам больных, у них вращается все в голове. Ощущения эти появляются при волнении, физическом напряжении, изменении метеорологических факторов и др. Третьи по частоте – симптомы нарушений функции сердечно-сосудистой системы: сердцебиение, чувство сжимания или покалывания в области сердца. Больные легко краснеют и бледнеют. Изменения сердечно-сосудистой системы возникают при любом волнении и даже оживленном разговоре (появляется сердцебиение, учащается пульс, повышается АД). Нередки жалобы на плохой аппетит, давление в подложечной области,

изжогу, отрыжку, вздутие живота, запоры, беспричинные поносы и другие диспепсические явления. Важным симптомом неврастении является поллакиурия (учащенные позывы на мочеиспускание), которая усиливается при волнениях и, наоборот, снижается или полностью проходит в состоянии покоя. Часто отмечается снижение полового влечения. Характерно преждевременное семяизвержение, что приводит к быстрому окончанию полового акта, оставляя чувство слабости, разбитости, неудовлетворенности. Нарушения мочеполовой сферы обусловливают развитие ипохондрического синдрома.

Расстройство сна – один из основных симптомов неврастении: больной с трудом засыпает, часто просыпается, сон непродолжительный. После сна больной не чувствует себя отдохнувшим, ощущает разбитость. В редких случаях бывает повышенная сонливость. В связи с рассеянностью, неустойчивостью внимания процесс запоминания затрудняется и больные нередко жалуются на ослабление памяти, хотя в действительности память при неврастении страдает мало.

Важнейший симптом неврастении – *снижение работоспособности*. Обычно у больных быстро возникает чувство усталости, слабости, в связи с чем продуктивность труда падает. Характерно изменение трудового ритма: в первой половине дня больной малоработоспособен, но постепенно включается в работу и к вечеру чувствует себя вполне трудоспособным.

Повышенная раздражительность проявляется вздрагиванием или даже вскрикиванием при любом неожиданном громком звуке. Больные волнуются из-за каждого пустяка, напряженно переживают незначительные события. У многих раздражительность сочетается со вспыльчивостью, вспышками гнева, возмущения. Как правило, больной может подавлять свою раздражительность. Настроение крайне неустойчиво. Каждая пустяковая неудача надолго выводит больного из равновесия.

При обследовании выявляются оживление глубоких рефлексов, дрожание век и пальцев вытянутых рук, резко выраженный дермографизм, гипергидроз (особенно ладоней), повышенный пиломоторный рефлекс, усиленная игра вазомоторов, тахикардия. Выделяют две формы неврастении: гиперстеническую (возбудительную) и гипостеническую (тормозную). Первая проявляется классическими симптомами заболевания, а при второй отмечаются общая слабость, вялость, сонливость; глубокие рефлексы могут быть снижены.

Диагностика затруднений не вызывает. Диагноз базируется на основных симптомах. Однако неврастения может быть синдромом хронического инфекционного заболевания (туберкулез, ревматизм, бруцеллез и др.), травмы черепа, интоксикации, поэтому, прежде чем поставить диагноз неврастении, необходимо исключить органическое заболевание головного мозга.

Течение и прогноз. Отмечается склонность к хроническому течению, однако среди неврозов это прогностически наиболее благоприятное заболевание.

Лечение. Вначале необходимо выяснить причину, вызвавшую невроз, и по возможности ее нейтрализовать. Необходимо уменьшить психическую нагрузку и строго регламентировать распорядок дня. Желательны перемена обстановки, пребывание на свежем воздухе, психотерапия. Одновременно следует провести общеукрепляющее лечение. Пища должна быть богата витаминами. Для усиления анаболических процессов назначают глицерофосфат кальция, пантокальцин, нередко в сочетании с препаратами железа, мышьяка, стрихнина. Эффективны индивидуально подобранные дозы брома и кофеина. При гиперстенической форме назначают транквилизаторы – элениум, эуноктин, радедорм, при гипостенической – триоксазин, сибазон (диазепам) в малых дозах, экстракт элеутерококка, энцефабол, фенотропил, крепкий чай или кофе; снотворные не рекомендуются. Полезны получасовые прогулки перед сном, теплые ножные ванны. Необходимо соблюдение режима дня с определенным часом отхода ко сну и подъема (например, в 23 и 7 часов). Рекомендуются тонизирующие средства: плоды китайского лимонника, корень женьшеня, пантокрин, сапарал, глюконат кальция. При гипостенической форме назначают также сонапакс, меллерил, который в малых дозах оказывает стимулирующее и антидепрессивное действие, а с увеличением дозы нарастает седативный эффект. Поэтому данный препарат можно

применять как при гипо-, так и при гиперстенической форме. Для лечения сердечно-сосудистых нарушений назначают препараты пустырника, брома, валерианы, настойку боярышника. Определенный терапевтический эффект дает при неврастении метод аутогенной тренировки.

Депрессивное расстройство

Характеризуется тоскливым настроением с чувством ущербности, одиночества, грусти. Эти ощущения подвержены суточным и сезонным колебаниям, обычно сопровождаются тревогой, апатией, дисфорией, навязчивыми идеями, нарушением сна.

Истерическое расстройство

Проявляется демонстративными эмоциональными реакциями (слезы, смех, крик), судорожными гиперкинезами, преходящими параличами, потерей чувствительности, глухотой, слепотой, потерей сознания, галлюцинациями и др. В механизме развития истерического невротического расстройства лежит «бегство в болезнь», «условная приятность или желательность» болезненного симптома. Заболевание известно давно. Врачи Древней Греции связывали его с блужданием матки в организме, поэтому оно получило название «истерия» (от hystera — матка). Научные основы изучения истерии были заложены в XIX в. Шарко, который причиной болезни считал конституциональные или наследственные факторы. В качестве невроза заболевание стало рассматриваться лишь в начале XX в.

Клиническая картина. Для истерического невроза характерно крайнее разнообразие и изменчивость симптомов. Истерия может симулировать почти все заболевания и всегда возникает под влиянием психического переживания. Так как признак «условной приятности или желательности» болезненного симптома является специфическим для истерии, то отсюда становится понятным, почему при истерии симптомы ее проявления поражают своей «рациональностью»: у больного возникает именно тот симптом, который в данных условиях ему «выгоден», «нужен».

Истерические припадки. Пароксизмы обычно развиваются вслед за неприятными переживаниями, ссорой, а иногда вследствие чрезмерной заботы близких о благополучии больного. Вначале появляются неприятные ощущения в области сердца, сердцебиение, чувство недостатка воздуха, подкатывание комка к горлу («истерический комок») и возникают как реакция на душевные волнения. Больной падает, появляются судороги чаще тонического характера, но они могут быть клоническими или тонико-клоническими. Судороги часто носят характер сложных движений. Во время припадка лицо больного краснеет или бледнеет, но не синюшное или багрово-синюшное, как при эпилепсии. Глаза закрыты, при попытке посторонних их открыть больной еще больше зажмуривает веки. Реакция зрачков на свет сохраняется. Нередко больные рвут на себе одежду, бьются головой о пол. Судорожному припадку нередко предшествует плач или плач и смех одновременно. Во время припадка больные стонут или выкрикивают какие-то слова. Припадки никогда не возникают у спящего. Обычно при падении не бывает ушибов или прикуса языка (но может быть прикус губы или щеки). Сознание сохранено, хотя бы частично. Больной о припадке помнит. Не бывает непроизвольного мочеиспускания, отсутствует сон после припадка. Значительно чаще припадки оказываются менее выраженными, и больной садится или ложится, начинает плакать или смеяться, производя ряд беспорядочных движений конечностями (в основном руками). Жесты могут быть театральными с попыткой рвать на себе волосы, царапать тело, разбрасывать предметы, попадающиеся под руку. Больные могут некоторое время оставаться неподвижными.

Расстройства чувствительности. Одним из частых видов истерического невроза являются расстройства чувствительности — анестезии, гипестезии, гиперестезии и истерические боли. Области распространения чувствительных нарушений весьма разнообразны. Чаще наблюдается гемигипестезия строго по средней линии тела, реже — пара- и моногипестезия. Изредка бывают истерические боли — от легких до тяжелейших.

Расстройства функции органов чувств проявляются нарушениями зрения и слуха. Наблюдается концентрическое сужение полей зрения (обычно двустороннее), истерическая слепота на один или оба глаза.

При этом даже при двусторонней «слепоте» обнаруживается сохранность зрительных восприятий (сохранена реакция зрачков на свет, такие больные никогда не попадают в опасные для жизни ситуации). Истерическая слепота обычно скоропреходящая. Часто встречается истерическая глухота, как правило, на одно ухо. Она может сочетаться с анестезией ушной раковины и мутизмом.

Речевые нарушения. К ним относятся истерическая афония (утрата звучности голоса), мутизм, заикание, истерическое скандирование (произношение по слогам). При мутизме больные не могут произносить как слова, так и звуки. Иногда они произносят только нечленораздельные звуки, однако кашель у них оказывается звучным. При обследовании обнаруживается истерическая гипестезия языка, зева и кожи в области трахеи. Больные, как правило, охотно вступают в письменный контакт или контакт с помощью жестов. Истерический мутизм может сразу прекратиться, но переходит в истерическую афонию или истерическое заикание (чаще). Заикание при истерии может возникать и самостоятельно. Отличительной особенностью его является то, что больные не стесняются этого болезненного симптома. У них не наблюдается судорожных сопутствующих сокращений лицевой мускулатуры или содружественных движений.

Двигательные нарушения. Обычно проявляются параличами (парезами) мышц (в основном конечностей), контрактурами, невозможностью выполнения сложных двигательных актов или различными гиперкинезами. Чаще наблюдается истерическая моноплегия (парез) руки, гемиплегия, нижняя параплегия, однако возможны параличи других мышц: шеи, языка, лица. Следует иметь в виду, что при истерии возникают не параличи в буквальном смысле слова, а невозможность произвольного совершения движений, поэтому у больных не может быть изолированных параличей отдельных мышц-агонистов. Контрактуры при истерии поражают суставы конечностей, но могут быть в позвоночнике, мышцах шеи (истерическая кривошея) и лица (спазм мышц глаза). Двигательные расстройства могут проявляться психогенной невозможностью стоять и ходить. При этом в положении лежа и мышечная сила, и объем движений сохранны. Истерические гиперкинезы многообразны: дрожание всего тела или отдельных его частей, гиперкинез головы в форме ротаторных движений, тиков мимических мышц, мышц туловища. Как правило, истерические параличи, контрактуры, гиперкинезы во время сна исчезают.

Расстройство функции внутренних органов. У больных может отсутствовать аппетит, наблюдаются расстройство глотания в виде спазма пищевода, ощущение клубка в горле, психогенная рвота, отрыжка, зевота, кашель, истерическая судорога диафрагмы, истерический метеоризм, псевдоилеус и псевдоаппендицит, половая холодность, неустойчивость деятельности сердечно-сосудистой системы (сердцебиения, болевые ощущения в области сердца, истерическая стенокардия, псевдоинфаркт и др.). Возможна одышка в форме шумного дыхания или дыхания, сопровождающегося свистящими, шипящими и другими звуками. Иногда имитируются приступы бронхиальной астмы.

Психические нарушения. В основе болезни лежит истерический характер: эгоцентризм, постоянное стремление быть в центре внимания, играть ведущую роль, повышенная эмотивность, изменчивость настроения, плаксивость, капризность, склонность к увлечениям, к преувеличениям и т.п. Характерно поведение больных: оно отличается демонстративностью, театральностью, инфантильностью, в нем отсутствуют простота и естественность. Создается впечатление, что больной «доволен своей болезнью».

Диагностика. Диагноз ставится на основании клинических проявлений, характерных для истерии, если при этом не имеется симптомов органического поражения нервной системы. При обследовании могут отмечаться повышение сухожильных и периостальных рефлексов, тремор пальцев вытянутых рук. На обследование больные нередко реагируют стонами, слезами, наблюдается демонстративное усиление двигательных рефлексов, нарочитое вздрагивание всего тела.

Течение и прогноз. Истерия проявляется впервые в юношеском возрасте и протекает хронически с периодическими обострениями. С возрастом симптомы сглаживаются, а в климактерическом периоде временно

обостряются. Под влиянием лечения обострение проходит и больные чувствуют себя хорошо. Прогноз благоприятный при устранении психотравмирующих ситуаций. Следует помнить, что истерия может быть не только заболеванием, но и особыми чертами личности (истерическая психопатия).

Лечение. Применяют психотерапию во всех ее разновидностях, проводят общеукрепляющее лечение. Если больной возбудим, назначают препараты валерианы, брома, транквилизаторы, при нарушениях сна — снотворные средства. Весьма эффективным является ципралекс. Не следует фиксировать внимание больных на симптомах болезни. Одним из важных методов лечения является рациональная трудотерапия.

Глава 27. НЕЙРОСТОМАТОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

В клинической практике невролога и стоматолога встречается несколько групп заболеваний. При первично стоматологических болезнях нередко развиваются вторичные неврологические расстройства (осложнения), например невралгия II или III ветви тройничного нерва (прозопалгии), одонтогенные невриты лицевого нерва (прозоплегия), менингиты, менингоэнцефалиты, энцефалиты, тромбозы внутричерепных венозных синусов и т.п. В целом такую группу заболеваний обозначают стоматоневрологическими синдромами (заболеваниями). Вторую группу составляют заболевания нервной системы, в клинической картине которых имеются значимые стоматологические проявления, например боли в области челюсти и зубов, отечности, нарушения трофики и т.п. Эту группу обозначают нейростоматологическими синдромами. Встречаются болезни, при которых невозможно выявить этапность и последовательность присоединения болезненных проявлений (третья группа), т.е. развивается самостоятельная нозологическая форма болезни. В лечении всех таких больных принимают участие и неврологи, и стоматологи.

Рассмотрим наиболее часто встречающиеся заболевания, входящие в эти группы.

Прозопалгия. Боль в лице может быть обусловлена невралгией тройничного нерва и другими краниальными невралгиями, заболеваниями зубов и околоносовых пазух, поражением височно-челюстного сустава, опухолями основания черепа, орбиты, носоглотки, мигренью и др. Боль в лице может быть отраженной при наличии триггерных миофасциальных зон в грудино-ключично-сосцевидной мышце.

Клиническая картина невралгии тройничного нерва освещена в главе 17. При одонтогенной невралгии боль имеет интенсивный стреляющий характер. Однако нет триггерных (курковых) зон на коже лица. Резкое усиление боли наблюдается при перкуссии по пораженному зубу или десне. Отсутствуют расстройства чувствительности в зоне тройничного нерва, нет локальных вегетативно-трофических изменений на лице.

Дифференциальная диагностика. При жалобе на боли в лице необходимо дифференцировать по клиническим проявлениям синдромы поражения вегетативных ганглиев лица.

Основные вегетативные ганглии в области лицевого черепа следующие: крылонебный, ресничный, ушной, подчелюстной и подъязычный. Наиболее часто встречается поражение крылонебного узла.

Ганглионит (ганглионеврит) крылонебного узла. Этот симптомокомплекс отличается значительной вариабельностью клинических проявлений. Узел имеет три основных корешка: соматический (чувствительный) — от II ветви тройничного нерва, парасимпатический — от лицевого нерва и симпатический — из сплетения внутренней сонной артерии; последний имеет также связи с цилиарным, ушным, верхним шейным симпатическим узлами и черепными нервами, особенно с тройничным и лицевым.

Этиология и патогенез. Крылонебный узел поражается при воспалительных процессах в основной и верхнечелюстной пазухах, решетчатом лабиринте, так как узел ближе других прилежит к верхней или нижней челюсти. Токсическое воздействие при тонзиллите, осложненном кариесе и локальной травме могут явиться причиной заболевания. Провоцирующими факторами являются переутомление, недосыпание, сильный шум, волнение, употребление алкоголя, курение.

Клиническая картина. Невралгия крылонебного узла (синдром Сладера) характе-

ризуется спонтанными резкими болями в глазу, вокруг орбиты, в области корня носа, верхней челюсти, а иногда в зубах и деснах нижней челюсти. Боли могут распространяться на область виска, ушной раковины, затылка, шеи, лопатки, плеча, предплечья и даже кисти. Болевые пароксизмы сопровождаются резко выраженными вегетативными симптомами, своеобразной «вегетативной бурей» (покраснение половины лица, отечность тканей лица, слезотечение, обильное отделение секрета из одной половины носа). Продолжается приступ от нескольких минут до нескольких часов, а иногда 1–2 сут. и более. Часто болезненные пароксизмы развиваются ночью. Одним из важных диагностических признаков поражения крылонебного узла является прекращение приступа после смазывания задних отделов носовой полости раствором кокаина с адреналином.

Продолжается болезнь месяцы и даже годы. После приступа ряд вегетативных симптомов остается в слабовыраженной степени. Разнообразие клинических проявлений поражения крылонебного узла объясняется его индивидуальными анатомическими особенностями и многочисленными анастомозами с различными нервными образованиями лица и других областей.

Лечение. В острый период полость носа кзади от средней носовой раковины смазывают 3–5% раствором кокаина. Применяют также новокаин: ватные тампоны, смоченные 2% раствором новокаина, вводят в полость носа. При резких болях назначают ганглиоблокаторы (бензогексоний, пентамин). В тяжелых случаях прибегают к блокаде узла с помощью анестезирующих средств. Лечение должно быть комплексным. Если синдром развивается на фоне воспалительных процессов в придаточных пазухах носа, лица, полости рта и челюстей, то необходима противоинфекционная терапия (антибиотики, сульфаниламиды). Лечение следует проводить на фоне десенсибилизирующих препаратов (димедрол, супрастин, пипольфен). Хороший терапевтический эффект достигается при инъекциях гидрокортизона в область проекции узла. Назначают пахикарпин, спазмолитические средства, нейролептики в сочетании с антидепрессантами. Если в клинической картине преобладают симптомы раздражения парасимпатической части, то применяют холинолитические средства (платифиллин, спазмолитин, препараты белладонны, метацин, апрофен).

Используют эндоназальный электрофорез 2% раствора новокаина, УВЧ-терапию, диадинамические токи. После стихания острых явлений применяют грязевые аппликации низких температур (36–37°С) на пораженную сторону или в виде воротника. Проводят легкий массаж мышц шеи и лица. Показаны витамины группы В, биогенные стимуляторы (экстракт алоэ, ФИБС, стекловидное тело). Лицам пожилого и старческого возраста назначают противосклеротические препараты, а также средства, улучшающие мозговое и коронарное кровообращение. При тяжелых формах прибегают к блокаде узла с помощью 2% раствора тримекаина или алкоголизации. Редко применяют деструкцию узла. Проведенное лечение не всегда избавляет больных от рецидивов заболевания, однако степень выраженности клинических проявлений значительно снижается.

Поражение цилиарного узла (синдром Оппенгейма) по клинической картине очень сходно с невралгией носоресничного нерва. Различие заключается лишь в ограниченном поражении одной области орбиты и появлении характерных герпетических высыпаний.

Этиология. Инфекция, интоксикация, нарушение кровоснабжения узла.

Клиническая картина. Заболевание проявляется часто повторяющимися приступами резкой боли в области глазного яблока или позади него. Приступы обычно длятся от получаса до нескольких часов. Во время приступа появляются светобоязнь, слезотечение, покраснение конъюнктивы глаза. Могут развиться конъюнктивиты и кератиты. При пальпации отмечается болезненность глазного яблока, нерезко выраженная его гипотония. На коже носа и лба имеются небольшие герпетические высыпания.

Лечение. Во время приступа рекомендуется закапывание в глаз 2 капель 0,25% раствора дикаина с адреналином 1 раз в день в течение 5–7 дней. Применяют анальгетики, витамины группы В. При инфекционной этиологии назначают противовирусные препараты, антибиотики, сульфаниламиды.

Поражение ушного узла (невралгия ушного узла). Наиболее частой причиной поражения ушного узла являются инфекции и токсические влияния при тонзиллите, синусите, хронических заболеваниях зубочелюстной области.

Клиническая картина. Заболевание характеризуется приступами односторонней жгучей боли в височной области (кпереди от наружного слухового прохода) с иррадиацией в нижнюю челюсть, в область подбородка, иногда в зубы и даже в шею. Могут возникать ощущения заложенности и хлопания в ухе. Во время приступа увеличивается слюноотделение на стороне боли. Провоцирующими моментами являются переохлаждение лица, прием горячей пищи, надавливание на точку между наружным слуховым проходом и головкой височно-нижнечелюстного сустава. Важным дифференциально-диагностическим признаком поражения ушного узла является прекращение приступа при внутрикожной новокаиновой блокаде этой области.

Лечение. В период обострения назначают болеутоляющие средства (анальгин, салициловая кислота, трамал), ганглиоблокаторы (бензогексоний, ганглерон), дипразин. В случае преобладания в клинической картине симптомов раздражения парасимпатической части вегетативной нервной системы применяют холинолитические средства (платифиллин, спазмолитин). Показаны витамины группы В, диадинамические токи с наложением электродов на задний отдел височной области. Необходима санация очагов инфекции в полости рта, околоносовых пазухах.

Поражение подчелюстного и подъязычного узлов. Оба узла располагаются близко друг от друга и имеют многочисленные связи, поэтому почти всегда поражаются совместно.

Клиническая картина. Поражение этих узлов проявляется постоянными, периодически обостряющимися болями в подчелюстной области и языке. Болевые пароксизмы сравнительно редкие (1 раз в день или раз в нед.), продолжаются от нескольких минут до часа. Во время пароксизмов усиливается слюноотделение, однако наблюдаются случаи, когда оно нормальное и даже наступает ксеростомия. Характерна болезненная точка в подчелюстном треугольнике. Боль может иррадиировать в нижнюю челюсть, иногда в верхнюю губу, висок, затылок, шею. Продолжительность пароксизма боли колеблется от нескольких минут до часа, в редких случаях больше. Отличительный признак поражения этих узлов — появление болевых пароксизмов после приема обильной пищи. Боли локализуются в основном в области кончика языка и в соседних с ним участках.

Лечение. В остром периоде назначают анальгетики, транквилизаторы и вегетотропные, в частности ганглиоблокирующие, средства. При сильных болях проводят блокады 0,5–1% раствором новокаина. При стихании обострения назначают физиотерапевтические процедуры (гальванизация, индуктотермия), витамины группы В.

Синдромы поражения узлов симпатического ствола

Заболевание имеет различные названия: при поражении одного узла — симпатоганглионит, при поражении нескольких узлов — полиганглионит, или трунцит. Иногда говорят о ганглионеврите, так как очень трудно определить, какие структуры при этом поражаются преимущественно: узлы или нервы. Не следует путать с поражением спинномозговых ганглиев, которые также диагностируются как ганглиониты или ганглионевриты.

Этиология и патогенез. Симпатические ганглиониты чаще возникают при острых инфекционных заболеваниях (грипп, корь, дифтерия, пневмония, ангина, скарлатина, дизентерия, сепсис, рожа) и хронических инфекциях (туберкулез, сифилис, бруцеллез, ревматизм). Вероятно, возможны и первично-вирусные поражения. Имеют значение нарушение обмена веществ, интоксикации, новообразования (как первичные ганглионевромы, так и метастатические).

Клиническая картина. Выделяют симпатоганглиониты: шейные, верхне- и нижнегрудные, поясничные, крестцовые. Основным симптомом является периодически обостряющаяся боль жгучего характера, не имеющая точных границ. Выявляются парестезии, гипестезии или гиперестезии, резко выраженные расстройства пиломоторной, вазомоторной, секреторной и трофической иннервации.

Особую клинику имеют поражения четырех шейных симпатических узлов: верхнего, среднего, добавочного и звездчатого (средний и добавочный узлы имеются не у всех людей).

Поражение верхнего шейного узла проявляется нарушением симпатической иннервации глаза (синдром Бернара–Горнера). Нередко при этом наблюдаются сосудодвигательные нарушения в той же половине лица. При раздражении этого узла возникают расширение зрачка (мидриаз), расширение глазной щели, экзофтальм (синдром Пурфюр дю Пти). Основной особенностью поражений верхнего шейного симпатического узла является то, что локализация болезненных проявлений не соответствует зоне иннервации какого-либо соматического нерва. Боль может распространяться на половину лица и даже всю половину туловища (по гемитипу), что объясняется вовлечением в процесс всей симпатической цепочки. При очень сильных болях в лице и зубах поражение этого узла может служить причиной ошибочного удаления нескольких зубов. Одним из провоцирующих факторов является переохлаждение, однако могут играть роль и различные воспалительные процессы, оперативные вмешательства на шее и др. При большой длительности заболевания больные становятся эмоционально-лабильными, взрывчатыми, нарушается сон. Изменение психики нередко развивается по типу астеноипохондрического синдрома.

Прозопалгия при симпатических трунцитах отличается от других форм симпаталгии лица значительной иррадиацией: нарастая в интенсивности, боли в лице иррадиируют по всей половине тела.

Поражение звездчатого узла характеризуется болями и расстройствами чувствительности в верхней конечности и верхнем отделе грудной клетки.

При *поражении верхних грудных узлов* боль и кожные проявления сочетаются с вегетативно-висцеральными нарушениями (затруднение дыхания, тахикардия, боли в области сердца). Чаще такие проявления более выражены слева.

Поражение нижнегрудных и поясничных узлов приводит к нарушению кожно-вегетативной иннервации нижней части туловища, ног и вегетативно-висцеральным расстройствам органов брюшной полости.

Лечение. В период обострения назначают анальгетики (парацетамол), а также транквилизаторы. В случае резко выраженного болевого синдрома вводят новокаин внутривенно или производят преганглионарную новокаиновую блокаду (50–60 мл 0,5% раствора новокаина вводят паравертебрально на уровне II и III грудных позвонков; на курс 8–10 блокад через 2–3 дня). Эффективен тегретол. В острых случаях одновременно проводят противоинфекционное лечение. Если поражение симпатического ствола обусловлено гриппозной инфекцией, назначают гамма-глобулин. В случаях бактериальной инфекции (ангина, пневмония, ревматизм) проводят курс лечения антибиотиками. При повышении тонуса симпатической части вегетативной нервной системы показаны холинолитические, ганглиоблокирующие, нейроплегические и спазмолитические средства. Холинолитическими свойствами обладают некоторые антигистаминные препараты, поэтому назначают также димедрол, дипразин и др. При угнетении симпатических структур назначают холиномиметические средства (эфедрин, глутаминовая кислота), а также глюконат кальция, хлорид кальция. На область пораженных участков симпатического ствола применяют электрофорез новокаина, амидопирина, ганглерона, йодида калия. Показаны УФ-облучение (эритемные дозы), диадинамические или синусоидальные модулированные токи, холодные грязевые аппликации, радоновые ванны, массаж. Назначают дифенин, поливитамины, препараты фосфора, железа, лецитин, алоэ, стекловидное тело. Редко при болях, не поддающихся медикаментозной терапии, производят симпатэктомию.

Поражение симпатического сплетения позвоночной артерии

Синдром впервые описан в 1925 г. Барре и Льеу при шейном спондилоартрозе. Использовались синонимы: «задний шейный симпатический синдром», «синдром позвоночной артерии», «шейная мигрень». Название «задний» было дано в противопоставление переднему симпатическому синдрому Бернара–Горнера. На уровне поперечного отростка VI шейного позвонка от симпатического узла они отходят два тонких стволика, сопровождающих позвоноч-

ную артерию. Вместе с ветвями шейно-грудного узла они образуют вокруг этой артерии симпатическое позвоночное сплетение.

Этиология и патогенез. Основная роль принадлежит шейному спондилоартрозу, имеет значение инфекция, интоксикация, травма. При спондилоартрозе остеофиты от унковертебральных сочленений раздражают симпатические волокна и суживают канал, через который проходит позвоночная артерия.

Клиническая картина. Характерна постоянная, временами приступообразно усиливающаяся, мучительная головная боль жгучего, иногда пульсирующего характера в затылочной области. Во время приступа боль распространяется и на другие области головы, часто иррадиируя в глазницу и область переносицы («шейная мигрень»). Отмечается синдром Бернара–Горнера. Боль и парестезии чаще односторонние, могут захватывать лицо, твердое небо, зубы, язык, глотку (покалывание, жжение, ощущение инородного тела). Обычно наблюдаются вестибулярные нарушения в виде головокружения, ощущения пошатывания и проваливания, сопровождающиеся тошнотой, звоном и шумом в ухе. Во время головной боли может возникать ухудшение зрения, мелькание перед глазами, повышенная утомляемость, снижается работоспособность, потливость, ознобы. Во всех случаях имеется невротический фон. Изменение положения головы ведет к усилению головной боли, однако больной может найти определенное положение, при котором боль исчезает или уменьшается.

Дифференцировать заболевание следует от гипертонических церебральных кризов, рубцово-спаечного процесса в задней черепной ямке, затылочной невралгии, неврастении.

Лечение. Производят фиксацию шейного отдела позвоночника съемным воротником, назначают вегетотропные препараты (эглонил, грандаксин), анальгетики, транквилизаторы, карбамазепин, витамины группы В.

Трудоспособность. Нередко наступает временная нетрудоспособность. К стойкой утрате трудоспособности приводят вестибулярные нарушения, в этих случаях имеется ограничение трудоспособности (III группа инвалидности).

Глоссалгия, глоссодиния

Симптомокомплекс, проявляющийся неприятными ощущениями в полости рта и языке. Если болезненные явления ограничиваются языком, то в этих случаях говорят о глоссалгии или глоссодинии; если боль отмечается во всей полости рта, диагностируют стомалгию. У женщин глоссалгия встречается в 3 раза чаще, чем у мужчин.

Этиология и патогенез. Имеют значение нарушения прикуса, функциональные изменения нервной системы по типу невроза навязчивых состояний (например, сифилофобия после минета со случайным партнером, канцерофобия и т.п.), болезни желудочно-кишечного тракта, наличие разных металлов при протезировании зубов. Глоссалгия – типичная «симпаталгия».

Клиническая картина. Обычно встречаются парестезии типа жжения, покалывания, саднения, онемения («язык посыпан перцем», «язык обожжен» и т.д.). Примерно у половины больных парестезии сочетаются с болями в языке ломящего и давящего характера; боли разлитые, без четкой локализации. Парестезии и боли обычно локализуются в обеих половинах языка, в основном в его передних 2/3, реже во всем языке, и лишь в единичных наблюдениях изолированно поражается задняя 1/3 языка. Почти в половине случаев боли распространяются с языка на слизистую оболочку полости рта. Односторонняя локализация парестезий и болей отмечается в 1/4 случаев. Нередко больных беспокоит ощущение неловкости, набухания, тяжести в языке. В связи с этим пациенты при разговоре щадят язык от излишних движений. Поэтому речь становится невнятной, возникает дизартрия. Возникновение неприятных ощущений больные связывают с утомлением, длительным разговором, удалением зубов, погрешностями в еде, приемом мясной пищи. Характерно, что во время еды эти ощущения исчезают, поэтому больные носят еду с собой и с ее помощью стараются избавиться от неприятных ощущений. Часто наблюдается сухость во рту (ксеростомия), что также нарушает речь и сон, ночью больные вынуждены смачивать рот водой. При осмотре языка особых изменений не обнаруживают. Однако нередко выявляются вегетативные нарушения в форме нейротрофических расстройств: гиперемия

и побледнение слизистой оболочки языка и полости рта, отечность языка и десен. При стомалгии обычно превалирует тонус симпатической над парасимпатической частью вегетативной нервной системы. У половины больных выявляются нарушения саливации – уменьшение слюноотделения или периодическая гиперсаливация. Ксеростомия – одно из важных проявлений вегетативной дисфункции при глоссалгии. Заболевание длится годами, однако в целом прогноз для жизни благоприятный.

Дифференциальный диагноз. Сходную с глоссалгией клиническую картину имеют невралгия и невропатия подъязычного нерва, при которой четко выражены нарушения чувствительности в виде боли или гипестезии. Основным отличием глоссалгии является исчезновение всех болезненных проявлений во время приема пищи.

Лечение. При всех видах стомалгии (глоссалгии) лечение следует начинать с психотерапии в сочетании с назначением седативных препаратов, нейролептиков и транквилизаторов. Наиболее эффективны элениум, диазепам, антидепрессанты. Дозу их подбирают индивидуально. Отмену препарата производят постепенно. Во время лечения не следует употреблять спиртные напитки. Назначают ванночки для языка с 2% раствором новокаина. Показаны витамины группы В, кортексин. Необходима санация полости рта. Установлено, что ортопедические мероприятия, включающие коррекцию протезов, удаление разнородных металлов, часто приводят к выздоровлению.

Острые и хронические отеки лица

При поражении вегетативной нервной системы может развиваться клиническая картина острых и хронических отеков лица.

Ангионевротический отек (Квинке). До описания Квинке (1882) заболевание расценивалось как разновидность крапивницы. Встречается одинаково часто у мужчин и у женщин.

Этиология и патогенез. В развитии заболевания имеет значение функциональное состояние гипоталамической области. Недостаточность ее может быть конституциональной или в результате воздействия экзо- и эндогенных факторов, приводящих к аллергическим реакциям. В результате повышается [illegible] бенно капилляров. Провоцирующими факторами могут быть инфекции (экзо- и эндогенные), интоксикации, пищевые аллергены, лекарственные средства (антибиотики), некоторые зубопротезные материалы.

Клиническая картина. Первым, иногда единственным симптомом заболевания является ограниченный отек кожи и подкожного жирового слоя в области губы, века и тыла кисти. Реже наблюдается отек глазницы, слизистых оболочек дыхательных путей, полости рта, желудочно-кишечного тракта. Встречаются отеки, захватывающие все лицо или конечность. Отек развивается быстро и без предвестников. Вначале возникает ограниченная припухлость, как после укуса комара. В течение нескольких часов отек нарастает, затем некоторое время держится на одном уровне, после чего бесследно исчезает.

В нейростоматологической практике большое значение имеет отек слизистых оболочек полости рта, язычка, гортани и надгортанника. Симптомы заболевания развиваются быстро. Первыми проявлениями отека служат затруднения дыхания и осиплость голоса. Дыхание учащается, и появляются признаки асфиксии. Обычно наступает выздоровление, однако при прогрессировании болезни с развитием тахикардии и повышения АД требуется неотложная медицинская помощь. При нарастании отека возникают потемнение в глазах, шум в ушах, усиленное потоотделение, расширение периферических сосудов, потеря сознания.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз в типичных случаях нетруден и устанавливается на основании клинических проявлений.

Дифференцировать отек Квинке надо от других форм аллергических отеков, которые, как правило, не являются ограниченными.

Лечение. Отек кожи является безобидным симптомом и может исчезнуть без лечения. Отек слизистых оболочек, особенно полости рта, гортани и надгортанника, – грозный симптом, требующий принятия неотложных мер. При первых признаках отека слизистых оболочек назначают антигистаминные препараты (димедрол, дипразин, супрастин). Одновременно вводят внутривенно раствор кальция хлорида или эфедрина гид-

рохлорида (медленно!), а также подкожно 0,25–0,5 мл 0,1% раствора атропина. В случае нарастания явлений асфиксии показаны инъекции глюкокортикоидов (преднизолон, гидрокортизон, дексаметазон и др.) и адреномиметиков (адреналин, эфедрин). При отсутствии эффекта и нарастании дыхательных расстройств необходима срочная трахеостомия. Показаны мочегонные и дегидратирующие средства: фуросемид, глицерино-фруктовая смесь из расчета 1 г глицерина на 1 кг массы тела больного (50 г глицерина на 150 г фруктового сока).

Синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя. Заболевание характеризуется тремя симптомами: невритом лицевого нерва, отеком лица и складчатым языком.

Этиология и патогенез. Предполагают инфекционную этиологию. В патогенезе имеет значение конституционально обусловленная недостаточность гипоталамической области. Нередко наблюдается семейный характер болезни (сходная клиническая картина у нескольких членов семьи). Поражение гипоталамической области может быть результатом воздействия различных экзо- и эндогенных факторов. Провоцируют развитие синдрома обострения хронической инфекции (тонзиллит, синусит, воспалительные заболевания полости рта и челюстей и др.), а также травма (особенно ушиб головы), переохлаждение, солнечная радиация, эндокринные нарушения, пищевая аллергия (употребление в пищу лука, сыра, яиц, шоколада и др.), сильные запахи (духи, цветы, табак). Механизм развития пареза мимической мускулатуры объясняется отечностью тканей лица и сдавливанием нерва в костном канале для лицевого нерва. При этом у больных на стороне паралича часто снижается вкус на передних 2/3 языка и появляется одностороннее слезотечение.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания возникают обычно ночью, когда появляется отек губ, затем глотки, слизистой оболочки рта, языка. В большинстве случаев непосредственную причину развития отека выявить не удается. Лицо больного своеобразно изменяется: губы утолщены, выпячены, края их вывернуты. Место припухлости имеет эластичную консистенцию, умеренно напряжено, после надавливания ямки не остается. Первым по частоте симптомом является невоспалительный отек красной каймы слизистой оболочки и кожи губ (макрохейлия). Верхняя губа иногда увеличивается в объеме в 2–3 раза. Отеки могут локализоваться также в области щек, носа, век и других участков мягких тканей лица, на слизистой оболочке полости рта и даже на коже туловища и конечностей. Отеки могут сливаться и образовывать диффузные очаги поражения, вовлекая в процесс все мягкие ткани лица.

Вторым по частоте симптомом является выключение функции лицевого нерва, возникающее вслед за развитием отеков. При рецидивах болезни может меняться сторона поражения нерва. Не всегда неврит (невропатия) возникает на стороне, где отек оказывается более выраженным. У ряда больных отмечается волнообразное чередование развития отдельных симптомов. Поражение лицевого нерва в форме периферического паралича или пареза наблюдается примерно у половины больных. В редких случаях в процесс могут вовлекаться и другие черепные нервы (тройничный, глазодвигательный и языкоглоточный).

Третий признак синдрома – складчатый язык; он встречается у многих больных с синдромом Россолимо–Мелькерсона–Розенталя и расценивается как аномалия развития. Значительно чаще у больных развивается гранулематозный глоссит. Гранулематозные образования обнаруживают не только в языке, но и в отечных тканях губ, лица, лимфатических узлах, желудочно-кишечном тракте, голосовых связках, веках и других органах. У некоторых больных появляются ощущения жжения и болезненности, затруднения движений языка. У большинства больных отеки стойкие и держатся от нескольких месяцев до нескольких лет.

Дифференциальный диагноз. При дифференциальной диагностике невоспалительных отеков лица и губ необходимо учитывать, что отек Квинке развивается быстро (от нескольких минут до часа) и проходит бесследно. При синдроме Россолимо–Мелькерсона–Розенталя отеки возникают чаще ночью и держатся от 7–10 дней до 2–3 нед. По утрам припухлость губ более выражена, к вечеру несколько спадает, однако у большинства больных даже в период ремиссии полностью не исчезает. Диагноз подтверждается рецидивирующим поражением лицевого нерва и наличием складчатого языка либо гранулематозного глоссита.

Лечение. В острый период необходимы физический покой, постельный режим, очищение кишечника с помощью сульфата магния или карловарской соли, молочно-растительная диета. Сочетают средства, снижающие парасимпатические реакции (атропин, беллоид), с повышающими симпатические реакции (эфедрин, хлорид кальция) и десенсибилизирующими (димедрол, супрастин, дипразин, тавегил). С целью дегидратации используют фуросемид, глицерин (1 г на 1 кг массы тела больного, разведенный в 150 г фруктового сока, 2 раза в день после еды). Если ограниченный отек сочетается с крапивницей, для уменьшения зуда применяют димедроловую или анестезиновую мазь; если же этого оказывается недостаточно, вводят внутривенно 10 мл 30% раствора тиосульфата натрия. В начале заболевания назначают курс глюкокортикоидов (преднизолон, дексаметазон) или антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, диазолин в течение 4–6 нед.), препараты кальция, витамины группы В, С, Е. Из физических методов лечения показаны ультразвук или диадинамические токи. При стойких явлениях неврита лицевого нерва применяют биогенные стимуляторы: алоэ, стекловидное тело, ФиБС (по 20–30 инъекций), физиотерапевтические процедуры (УВЧ-терапия, ультразвук, индуктотермия). После уменьшения отека больному продолжают амбулаторное лечение: физиотерапия (электрофорез хлорида кальция на воротниковую зону или интраназальный электрофорез димедрола), общие ванны (вода температуры 36–37°С), теплый душ. Внутрь назначают апилак, элеутерококк (при наклонности к сосудистой гипотонии), при гипофункции щитовидной железы – тиреоидин, по показаниям – седативные препараты. При стойком макрохейлите прибегают к оперативным методам лечения.

Синдром Шегрена

Синдром Шегрена, или синдром «сухих» слизистых оболочек, чаще встречается у женщин в возрасте 40–60 лет, в период климакса. Иногда болезнь начинается и в более молодом возрасте, чаще у женщин с гиперфункцией яичников. Описан случай синдрома Шегрена у ребенка в возрасте 1 года 2 мес. Синдром встречается и при различных системных заболеваниях (склеродермия, саркоидоз, узелковый периартериит, эритематозная волчанка).

Этиология и патогенез. Предполагают, что заболевание возникает у лиц с приобретенной и конституционально обусловленной недостаточностью гипоталамических функций. Провоцирующими факторами являются инфекция, переохлаждение, переутомление и значительное нервно-психическое напряжение.

Клиническая картина. Заболевание протекает с обострениями и ремиссиями, характеризуется снижением функции выделительных желез: слюнных, слезных, слизистых оболочек полости рта, верхних дыхательных путей и пищеварительного тракта. Наблюдается выраженная сухость слизистых оболочек полости рта, носа и зева, затруднение глотания, иногда осиплость и сухой кашель. При выраженной недостаточности слюноотделения отмечается увеличение слюнных желез, иногда их воспаление (паротит). При гистологическом исследовании увеличенных слюнных желез обнаруживается лимфоцитарная и крупноклеточная инфильтрация железистой ткани.

Для выраженного синдрома Шегрена характерна триада: паротит, кератоконъюнктивит и артрит. Ведущими клиническими симптомами являются прогрессирующая атрофия и недостаточность функции выделительных желез. Вследствие уменьшения выделения слюны развивается ксеростомия, нарушение жевания и глотания, прогрессирующий кариес зубов, явления вторичного глоссита и хейлита.

Свойственная синдрому Шегрена артропатия протекает в виде хронического деформирующего полиартрита (типа ревматоидного) с преимущественным поражением суставов запястья и пальцев рук. Кожа сухая, часто депигментирована, потоотделение понижено, нередко нарушается рост ногтей. При исследовании кислотности желудочного сока обнаруживается уменьшение количества или отсутствие свободной соляной кислоты, снижение секреторной активности желудка и внешнесекреторной функции поджелудочной железы.

Наряду с сухостью полости рта (ксеростомия) у больных обычно развивается двусторонний сухой кератоконъюнктивит с от-

сутствием слезовыделения (при плаче глаза остаются сухими). Больные предъявляют жалобы на рези, жжение, ощущение песка в глазах, отсутствие слез. В более поздних стадиях заболевания постепенно снижается зрение. Отмечаются умеренная светобоязнь, небольшая гиперемия век, своеобразное тягучее отделяемое в конъюнктивальном мешке, имеющее вид сероватых тонких нитей или комочков. При микроскопии этого нитчатого секрета обнаруживаются эпителиальные клетки и слизь. Иногда отмечается папиллярная гипертрофия конъюнктивы. Роговая оболочка теряет блеск, становится менее прозрачной и шероховатой, особенно в нижнем сегменте.

Заболеванию свойственны и общие симптомы: диспротеинемия, часто гиперпротеинемия, резко увеличенная СОЭ, легкая анемия с измененным цветовым показателем и низким содержанием железа, иногда субфебрилитет.

Кроме выраженных типичных проявлений синдрома Шегрена, наблюдаются и стертые формы заболевания, когда выявляются лишь сухость слизистых оболочек, небольшое увеличение слюнных желез и изменения конъюнктивы. Возможны также очень тяжелые формы заболевания.

Лечение. Для уменьшения сухости слизистых оболочек применяют закапывание «искусственных слез», частое полоскание полости рта изотоническим раствором хлорида натрия, 0,5% раствором метилцеллюлозы (можно также закапывать в глаза), аппликации на слизистую оболочку полости рта концентрата витамина А или рыбьего жира. Одновременно назначают холиномиметические средства (2% водный раствор пилокарпина гидрохлорида по 2 капли в оба глаза 2–4 раза в день). Применяют карбахолин (по 0,001 г внутрь 3 раза в день), 0,5% раствор галантамина для ингаляции или методом электрофореза на область слюнных желез, пирроксан. Методом электрофореза можно вводить и пилокарпина гидрохлорид (на курс 10–15 процедур через 1–2 дня). Одновременно рекомендуется курс глюкокортикоидов, в частности преднизолона (по 20–40–60 мг в день). В дальнейшем, снижая дозу, доводят ее до 5 мг в день (поддерживающая доза). Курс поддерживающего лечения проводят в течение 1,5–2 мес. Назначают также сосудорасширяющие средства, общеукрепляющие препараты, витамины группы В. Применяют массаж и физиотерапию (индуктотермия, ультразвук на область слюнных желез). Большое значение придают гигиене полости рта. Всем больным назначают седативные препараты: бром с валерианой, сибазон, диазепам, хлозепид, хлордиазепоксид, элениум, амитриптилин и другие лекарственные средства.

Прогрессирующая гемиатрофия лица (болезнь Парри–Ромберга)

Заболевание описано в 1837 г. Парри. В 1846 г. Ромберг включил его в число трофоневрозов.

Этиология и патогенез. Причины заболевания пока неясны. Началу заболевания иногда предшествуют травмы лица и черепа, инфекционные заболевания. В ряде случаев болезнь оказывается синдромом склеродермии, сирингомиелии, спинной сухотки, опухоли, эхинококкоза мозга, повреждений верхнего шейного симпатического узла. Имеет значение поражение гипоталамуса, симпатического ствола.

Клиническая картина. Заболевание начинается в возрасте 10–20 лет. Нередко возникают боли в лице. Обычно вначале развивается атрофия отдельного участка лица (орбиты, щеки, нижней челюсти), атрофия кожи и ее депигментация, затем подкожной клетчатки, мышц, кости. Обычно двигательная функция мышц нарушается мало. Объективных расстройств чувствительности нет, имеется симптом Бернара–Горнера. Лицо становится асимметричным: больная сторона меньше здоровой, уменьшен размер костей лицевого скелета, истончены мягкие ткани, кожа щеки сморщена, испещрена бороздами. Иногда атрофия захватывает шею, руку и даже половину тела на одноименной и противоположной стороне. Медленно прогрессируя, процесс может принять стационарный характер.

Лечение. Применяются трофотропные средства, анаболические гормоны, препараты калия.

Прогноз. В отношении жизни благоприятный, в отношении выздоровления – неблагоприятен.

Глава 28. ПОСЛЕДСТВИЯ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В последние десятилетия увеличивается число детей с внутриутробными поражениями нервной системы (в антенатальном периоде), во время родов (интранатальный период) и в первые месяцы жизни новорожденного (постнатальный период). В целом эти три периода обозначаются как перинатальный период. Появлению таких детей способствуют многие факторы, главными из которых являются ухудшение экологической ситуации на планете (избыточное накопление продуктов жизнедеятельности человека, тотальная химизация окружающей среды, широкое внедрение в пищевую промышленность генно-модифицированных добавок, искусственное повышение уровня радиации и многое другое), а также успехи в выхаживании недоношенных новорожденных весом от 500 г и более.

В перинатальном периоде нервная система еще находится в состоянии созревания, поэтому повреждающие факторы нарушают эмбриогенез мозга, что клинически проявляется неклассическими неврологическими синдромами. Наблюдение клиницистов-неврологов XIX–XX веков за такими пациентами позволили выделить особую группу болезней с нелогичным неврологическим термином «детский церебральный паралич», который до сих пор еще широко используется в детской неврологии. Однако достижения современных нейронаук раскрывают молекулярно-генетические основы поражений нервной системы в перинатальном периоде, и предлагаются патогенетически обоснованные терапевтические комплексы, которые оказываются достаточно эффективными и уменьшают выраженность резидуальных явлений болезней. Такие последствия перинатального поражения нервной системы характеризуются двигательными расстройствами, изменениями позы и нарушениями формирования когнитивных функций (речи, памяти, эмоций и др.).

Частота перинатальных поражений нервной системы составляет 25–30 случаев на 1000 новорожденных.

Этиология и патогенез. В антенатальном периоде (внутриутробно) мозг поражается инфекционными агентами (грипп, краснуха, токсоплазмоз, сифилис, туберкулез), экзо- и эндогенными интоксикациями при алкоголизме, наркомании, сахарном диабете, заболеваниях легких, щитовидной железы; при иммунологической несовместимости крови матери и плода (по резус-фактору, системе групп крови и другим антигенам); при профессиональных вредностях и т.п. В процессе родов основное значение имеет родовая травма головного и спинного мозга, асфиксия в родах, а в раннем послеродовом периоде – нейроинфекции (энцефалиты, менингиты).

Изменения в нервной системе связаны с гипоксией, геморрагией и метаболическими расстройствами, оказывающими прямое и опосредованное (через продукты нарушенного метаболизма) влияние на развитие и функции мозга.

Патоморфология. Обилие патогенетических факторов и различные периоды их действия определяют большую гамму структурных дефектов мозга. У трети детей с перинатальными поражениями мозга в ранней стадии онтогенеза обнаруживаются аномалии мозга в виде микрополигирии, пахигирии, порэнцефалии, агенезии мозолистого тела. При микроскопическом исследовании определяются пролиферация глии и дегенерация нейронов. В ряде случаев обнаруживаются грубые очаговые дефекты – атрофический лобарный склероз, атрофии клеток базальных ганглиев и таламуса, гипофиза, мозжечка. Атрофический

лобарный склероз проявляется выраженной локализованной атрофией лобной доли, недоразвитием коры головного мозга, среднего мозга. Поражение базальных ганглиев и зрительного бугра характеризуется разрастанием миелиновых волокон с кольцеобразным расположением их вокруг сосудов. Обычно эти изменения происходят при желтухе. В мозжечке обнаруживают недостаточную миелинизацию проводящих путей, изменение нейронов.

Классификация зависит от особенностей нарушенных функций. Состояние психики и когнитивных функций определяются по отношению к физиологической возрастной норме. Отмечают отставание или задержку психического развития ребенка: гнозиса, праксиса, речи, памяти, внимания.

По состоянию расстройств двигательной функции выделяют следующие синдромы: 1) спастический дипарез (диплегия) – два гемипареза (правосторонний и левосторонний – с псевдобульбарным парезом и тетрапарезом); 2) спастический гемипарез (пирамидная недостаточность в одной половине тела); 3) спастический тетрапарез; 4) спастический нижний парапарез; 5) гиперкинетический и торсионно-дистонический синдром; 6) атонически-дискоординаторный синдром; 7) сочетанный синдром пирамидно-экстрапирамидных расстройств.

Спастический дипарез (диплегия). Наиболее тяжелая форма резидуальных явлений перинатального поражения головного мозга. Характерными симптомами являются спастический тетрапарез (тетраплегия) с преимущественной локализацией в руках и неравномерным поражением сторон, бульбарными симптомами, выраженными психическими и речевыми расстройствами. Заболевание проявляется в первые месяцы жизни. В положении ребенка на спине обращает на себя внимание ограничение его активности. Вследствие высокого мышечного тонуса в конечностях руки согнуты в локтевых суставах, приведены к туловищу, ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах или, наоборот, разогнуты. Статические и локомоторные функции у детей с дипарезом не формируются. Они не могут сидеть, самостоятельно ходить. Тяжелые двигательные расстройства сочетаются с ранними контрактурами суставов, костными деформациями.

Глубокие рефлексы очень высокие. Выявляются патологические кистевые и стопные знаки. Четко выражен симптомокомплекс псевдобульбарного пареза, что обусловливает затруднение приема пищи, нарушение функций речедвигательного аппарата.

Расстройства речи при спастической диплегии проявляются задержкой речевого развития, малым словарным запасом, псевдобульбарными дизартриями. Речь обычно смазанная, гнусавая, плохо понятная, сопровождается гортанными судорогами, нередко отмечается неправильное произношение звуков. Изменен темп речи. Слова и звуки произносятся либо чрезмерно громко, быстро, либо слабо, медленно.

Интеллект значительно снижен. Мышление замедленно, инертно, память ослаблена. Часто наблюдаются расторможенность, эйфория, апатико-абулические нарушения и судорожные припадки, которые ухудшают прогноз.

Спастический гемипарез характеризуется односторонним парезом руки и ноги по центральному типу, преимущественно выраженным в руке, пароксизмами судорог, психическими и речевыми расстройствами. В тяжелых случаях гемиплегическая форма диагностируется с рождения. Признаки двигательной недостаточности пораженных конечностей обнаруживаются по ограничению объема спонтанных активных движений. Гемипарез в конечностях сочетается с поражением по центральному типу VII и XII пар черепных нервов. Мышечный тонус в первые 2–3 месяца жизни снижен. Повышение мышечного тонуса происходит медленно и становится выраженным к 1–1,5 годам жизни, когда ребенок начинает ходить. Увеличение мышечного тонуса в сгибателях руки и разгибателях ноги определяет классическую позу Вернике–Манна.

Глубокие рефлексы обычно высокие с обеих сторон, на стороне пареза – выше. На этой же стороне выявляются патологические кистевые и стопные знаки. Изредка наблюдаются нарушения чувствительности по проводниковому типу. Речевые расстройства проявляются псевдобульбарной дизартрией. Интеллект и память, как пра-

вило, снижены. Внимание неустойчиво, дети быстро истощаются. Психическая активность снижена. В половине случаев наблюдаются генерализованные или, реже, парциальные судороги. Они ухудшают психическое развитие и прогноз болезни.

Спастический и смешанный тетрапарез развивается при поражении (чаще ишемии) верхнешейных сегментов спинного мозга. Ишемия обычно возникает при гиперэкстензии шеи во время прохождения через родовые пути, особенно в случаях с применением акушерских пособий (при узком тазе, крупном плоде, слабости родовой деятельности и т.п.). В первые дни жизни такой ребенок плохо поднимает ручки кверху. Необходимо исключать акушерский паралич Дюшенна–Эрба, т.е. поражение верхнего ствола плечевого сплетения (см. гл. 17). В последующие годы у таких детей развивается атрофия миотомов C_I–C_{IV} с симптомами слабости фиксаторов лопатки, «крыловидными лопатками». В дошкольном периоде такие дети своеобразно одевают и снимают майку, футболку, рубашку – делают это не поднимая рук выше горизонтали. В юношеском возрасте они плохо подтягиваются на турнике, затруднены работы в положении рук выше горизонтами (вешать шторы, красить потолок, забивать на потолке гвозди и т.п.). Практически у всех пациентов со слабостью и атрофией миотомов C_I–C_{IV} имеется асимметрия иннервации мягкого неба и глотки, гипотрофия язычка, отклонение его в сторону, уменьшение объема и складчатость языка, храпение во сне и другие признаки бульбарного пареза, что является следствием сопутствующей ишемии и в продолговатом мозге (бульбомиелоишемия). В дистальных отделах рук и в ногах имеются признаки поражения пирамидной системы (гиперрефлексия, повышение тонуса мышц, патологические знаки).

Спастическая нижняя параплегия (болезнь Литтла). Наиболее распространенная форма резидуального поражения нервной системы у детей, чаще среднегрудных сегментов спинного мозга, иногда обоих полушарий головного мозга с атрофией прецентральных извилин в межполушарных зонах. Для церебрального варианта спастической нижней параплегии характерны речевые расстройства. Наиболее отчетливо спастический парапарез проявляется к концу первого года жизни, когда задерживается формирование функций стояния и ходьбы, вертикальной позы. Мышечный тонус значительно повышен в разгибательных и приводящих мышцах ног. Возможно повышение тонуса в сгибательных группах мышц рук. Вследствие спастичности ограничиваются активные движения ребенка, образуется вынужденное положение конечностей. В положении лежа руки приведены к туловищу, согнуты в локтевых суставах, ноги вытянуты, разогнуты в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах, приведены друг к другу, иногда перекрещены. При попытке поставить ребенка на ноги он упирается на носки, а ноги при этом перекрещиваются. Затруднены движения больше в проксимальных группах мышц, а в дистальных – сохранены. Повышение мышечного тонуса с возрастом способствует возникновению тугоподвижности, контрактур в крупных суставах. Постоянное напряжение ахиллова сухожилия и усиленная опора на носки приводят к грубым деформациям стоп.

Глубокие рефлексы на ногах повышены, вызываются с расширенной рефлексогенной зоны. Возможны клонусы коленных чашечек, стоп, патологические сгибательные (Россолимо, Менделя–Бехтерева, Жуковского) и разгибательные (Бабинского, Оппенгейма, Шеффера, Гордона) рефлексы. Спастический парапарез иногда сочетается с гиперкинезами главным образом атетоидного и хореоатетоидного типа, синкинезиями. Гиперкинезы в руках и мимической мускулатуре лица преобладают над гиперкинезами в ногах. Атетоидный гиперкинез доминирует в пальцах, кистях, мышцах лица, хореический – в проксимальных отделах конечностей. Гиперкинезы усиливаются при волнении и ослабевают во сне, в состоянии покоя. Степень выраженности гиперкинезов прямо коррелирует с тяжестью поражения нервной системы.

Развитие речи у детей с церебральным спастическим парапарезом обычно задерживается. Речевые расстройства проявляются дизартрией, алалией. Гиперкинезы артикуляционной и дыхательной мускулатуры делают речь смазанной, толчкообразной. Интеллект в большинстве случаев снижен. Дети с трудом концентрируют

внимание на занятиях, быстро истощаются, отвлекаются. Как правило, не могут самостоятельно организовать игру, не владеют собой. Память снижена. Судорожные пароксизмы при спастическом парапарезе встречаются реже, чем при других формах перинатальной энцефалопатии. В первые месяцы жизни чаще возникают генерализованные пароксизмы, затем характер их варьирует. Наличие судорог ухудшает прогноз.

Гиперкинетический и торзионно-дистонический синдромы характеризуются непроизвольными атетоидными движениями, нарушением мышечного тонуса и речи. Непроизвольные насильственные движения в тяжелых случаях появляются в грудном возрасте, однако у большинства детей при умеренном поражении нервной системы гиперкинезы возникают в конце 1-го – начале 2-го года жизни. Гиперкинезы локализуются в дистальных отделах конечностей, мышцах лица, шеи и туловища. При тяжелых формах непроизвольные движения медленны, наблюдаются главным образом в кистях и стопах. При относительно легких – развиваются быстро, внезапно, охватывают мышцы шеи, плеч, туловища, типа торсионного спазма. Эмоциональные переживания усиливают, а физиологический покой, спокойная обстановка ослабляют непроизвольные движения.

Тонус мышц в течение первого года жизни периодически меняется. Типичны быстрые изменения его за короткий период (перемежающиеся спазмы, дистонии). У детей 1-го месяца жизни наблюдается мышечная гипотония. Со 2-го месяца жизни отмечаются пароксизмы дистоний, во время которых происходит внезапное повышение мышечного тонуса, сменяющееся снижением. Глубокие рефлексы нормальны или повышены. Расстройства речи проявляются задержкой ее формирования, нарушением артикуляции, темпа речи. Как правило, речь при гиперкинетической форме резидуальных явлений перинатальной энцефалопатии замедленная, монотонная, невнятная, иногда представляет набор трудно различимых звуков. Интеллект может страдать незначительно. Судорожные пароксизмы редки.

Атонически-дискоординаторный синдром характеризуется мозжечковыми расстройствами. С рождения наблюдается генерализованная мышечная гипотония. Задерживается формирование статических и локомоторных функций. Дети со значительным опозданием по сравнению с физиологической нормой начинают садиться, стоять, ходить. В вертикальном положении вследствие мышечной гипотонии наблюдается переразгибание в коленных суставах. Глубокие рефлексы могут быть сохранными, что отличает данную форму от спинальных амиотрофий. Нарушения координации и статики движений становятся заметными при развитии произвольных движений. Типичны интенционный тремор, дисметрия, атаксия. Интеллект страдает незначительно. В ряде случаев у детей с атонически-дискоординаторной формой имеются умеренные гиперкинезы и признаки пирамидной недостаточности.

Нередко встречаются смешанные клинические синдромы, включающие признаки поражения пирамидной и экстрапирамидной систем.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз последствий перинатальных поражений нервной системы ставится на основании семейного анамнеза и данных клинического осмотра. В первые месяцы жизни у таких детей отсутствуют или задерживаются основные безусловные рефлексы, позже появляются мезэнцефальные позотонические установочные рефлексы, асимметрия мышечного тонуса, отклонение его от физиологической нормы (мышечная гипотония или умеренная гипертония), ограничения объема спонтанных движений, асимметрия в движениях, тремор пальцев, атетоидные гиперкинезы. Эти признаки и отягощенный анамнез беременности (инфекции, интоксикации, резус-конфликт матери и плода) являются факторами риска в отношении возможности развития перинатальных поражений нервной системы, что служит основанием для диспансерного наблюдения за ребенком. Окончательный диагноз формируется после года, когда двигательные, речевые и психические нарушения становятся отчетливыми.

Дифференцировать резидуальные явления перинатальных энцефалопатий следует от наследственных заболеваний, хромосомных синдромов, опухолей нервной системы, нейроинфекций. При дифференци-

альной диагностике необходимо учитывать данные генеалогического анамнеза, сведения о течении беременности, возраст больных, клинические симптомы (характер двигательных расстройств и изменений мышечного тонуса), эффективность терапии, особенности течения.

Большинство форм наследственно-дегенеративных заболеваний отличается отягощенным семейным анамнезом (наличие в семье родственников, страдающих аналогичным заболеванием), полисистемным поражением нервной системы и внутренних органов, прогредиентным течением. У больных с хромосомными синдромами характерный внешний вид, имеются множественные пороки развития. Опухоли головного мозга обычно сочетаются с общемозговыми и очаговыми симптомами, их прогрессирующим течением.

Течение и прогноз. Перинатальные поражения нервной системы имеют регредиентное течение с постепенным улучшением. Исключение составляют случаи с судорогами. Прогноз определяется степенью поражения мозга. При внутриутробных поражениях нервной системы обычно имеются более глубокие нарушения ее функции и прогноз мало благоприятен.

Лечение начинают с первых дней периода новорожденности. Разработана комплексная реанимационная помощь новорожденным, родившимся в асфиксии, этапная помощь недоношенным детям, лечебные мероприятия при перинатальной патологии нервной системы.

При гипоксически-ишемических поражениях нервной системы применяют пентоксифиллин (трентал, агапурин), инстенон, цитомедины (тималин, кортексин, эпиталамин и др.), фолиевую и липоевую кислоты, рибоксин. Применяют аминокислоты (глицин, лицетин, актовегин), янтарную кислоту.

Для стимуляции процессов миелинизации используют витамин B_{12}, метионин, глицин, кортексин, витамины А и Е и др.

С учетом аутоиммунных процессов на ранних стадиях лечения применяют кортикостероиды (АКТГ, преднизолон, дексаметазон и др.).

В реабилитационные курсы для снижения мышечного тонуса включают мидокалм, сирдалуд, баклофен и инъекции ботулотоксина (диспорт, ботекс) в наиболее спастичные мышцы.

При лечении экстрапирамидной ригидности и гиперкинезов используют препараты L-допы (мадопар, дуэллин и др.), пантогам, антелепсин, клоназепам.

Следует избегать лекарственной полипрагмазии и назначать одновременно не более 2—3 препаратов. Особенно осторожно следует применять стимулирующие препараты детям с судорожными состояниями и повышенным внутричерепным ликворным давлением.

Из физиотерапевтических методик применяют лазеротерапию инфракрасным светом, микроволновую резонансную терапию, фонофорез лекарств, баротерапию.

Для детей старшего возраста с сохранным интеллектом используют компьютеризированные комплексы с биологической обратной связью и метод проприоцептивной динамической коррекции в костюме «космонавта». Применяют минеральные грязевые пасты, различные варианты иглорефлексотерапии, мягкие методики мануальной терапии (краниальные и миофасциальные техники), бальнеотерапию.

Основными элементами лечения двигательных нарушений с раннего возраста являются лечебная физкультура и массаж. Точечный и периостальный массаж снижают повышенный мышечный тонус, а классический и сегментарный массаж повышают тонус ослабленных мышц.

Требуется индивидуальный подход к лечению, что предполагает учет характера и степени поражения нервной и нервно-мышечной систем, а также общего соматического состояния ребенка и направлено на формирование нормальных реакций позы, реакции равновесия, адекватную стимуляцию сенсорной и моторной деятельности ребенка.

Комплексное лечение включает, кроме медикаментозной и физиотерапии, ортопедические мероприятия, занятия с логопедом, а в случае необходимости — хирургическое лечение контрактур.

Прогноз индивидуально вариабельный и зависит от степени поражения нервной системы и упорства в выполнении лечебно-реабилитационных комплексов.

В 1962 г. Оксфордская международная группа по изучению проблем детской нев-

рологии рекомендовала термин *«минимальная мозговая дисфункция»* для определения состояний, сопровождающихся повышенной возбудимостью, эмоциональной неустойчивостью, нарушениями речи, восприятия, легкой отвлекаемостью, недостаточной сформированностью практических навыков и избирательного дефицита интеллектуальной деятельности в сочетании с легкими очаговыми неврологическими симптомами, возникающими вследствие перинатальных поражений центральной нервной системы, недоношенности, перенесенной в раннем возрасте черепно-мозговой травмы или нейроинфекции. У таких детей наблюдается задержка в темпах развития функциональных систем мозга, обеспечивающих такие сложные интегративные функции, как поведение, речь, память, чтение, письмо, счет, внимание, восприятие и другие виды высших мозговых функций. Нередко у них возникают значительные трудности в школьном обучении и социальной адаптации.

Имеется возрастная динамика минимальных мозговых дисфункций. В период новорожденности обнаруживается повышенная нервно-рефлекторная возбудимость, общее беспокойство, нарушение сна, аппетита, частые срыгивания, тремор подбородка и рук, вздрагивания при громких звуках. Может выявляться изменение мышечного тонуса и анизорефлексия. К 3 годам выявляется отвлекаемость, двигательная неловкость и гиперактивность, импульсивность, упрямство и негативизм, задержка в формировании навыков опрятности (энурез, энкопрез), склонность к простудным заболеваниям, экссудативным диатезам, желудочно-кишечным расстройствам. В более старшем возрасте минимальная мозговая дисфункция отличается клиническим полиморфизмом.

Максимальная выраженность минимальной мозговой дисфункции совпадает с критическими периодами психоречевого развития детей. К первому такому периоду относят возраст 1–2 года, когда происходит интенсивное развитие корковых речевых зон и активное формирование навыков речи. Второй период приходится на возраст 3 года, когда у ребенка увеличивается запас активно используемых слов, совершенствуется связная фразовая речь, активно развиваются внимание и память. Увеличение психических нагрузок в этом возрасте может приводить к нарушениям поведения в виде упрямства, негативизма, непослушания, а также к отставанию в психоречевом развитии, невротическим расстройствам. Третий критический период относится к возрасту 6–7 лет и совпадает с началом становления письменной речи (письмо, чтение). Для детей с минимальной мозговой дисфункцией в этом возрасте характерна высокая частота нарушений формирования академических навыков и проблем поведения, из-за которых высока частота травматизации. В подростковом возрасте нарастают нарушения поведения, агрессивность, трудности во взаимоотношениях в семье и школе, ухудшается успеваемость. Таким подросткам свойственны незрелое и безответственное поведение, отрицание авторитетов, «бунтарский» дух, нарушение семейных и общественных правил, склонность к самолюбованию и адиозным украшениям частей тела. У них часто проявляется склонность к алкоголю и наркотикам.

Наиболее распространенной формой нарушения поведения в детском возрасте является ***синдром дефицита внимания с гиперактивностью***. Проявляется импульсивностью поведения, двигательной расторможенностью, расстройством внимания, иногда легкой недостаточностью координации движений. Дефекты концентрации внимания сочетаются с отвлекаемостью (повышенное реагирование на посторонние стимулы). Импульсивность наблюдается как в повседневных ситуациях, так и при выполнении когнитивных заданий. На уроках дети с трудом дожидаются своей очереди, перебивают других, на вопросы отвечают преждевременно и невпопад. Нередко совершают не задумываясь опасные действия, что приводит к травматизму. Постоянно затруднены отношения с окружающими, включая родителей, братьев, сестер и педагогов. Замечания и наказания не дают желаемых результатов. Нередко проявляют упрямство, негативизм, лживость, задиристость, агрессивность, склонность к воровству. В неврологическом статусе можно выявить легкие дискоординаторные нарушения, хореоформные и тикообразные гиперкинезы.

Лечение всегда комплексное и включает лекарственные препараты, психотерапию, методики модификации поведения. В процесс лечения необходимо вовлекать не только детей, но и их родителей, которым рекомендуют избегать двух крайностей: проявления чрезмерной жалости и вседозволенности и повышенных требований с излишней пунктуальностью, жестокостью и наказаниями.

Родителям рекомендуют следующие приемы модификации поведения:

1. В своих отношениях с ребенком придерживаться «позитивной модели»: хвалить в каждом случае, когда он этого заслужил, подчеркивать успехи. Это помогает укрепить уверенность ребенка в собственных силах.

2. Избегать повторения слов «нет», «нельзя».

3. Говорить сдержанно, спокойно, мягко.

4. Давать ребенку только одно задание на определенный период времени, чтобы он мог его завершить.

5. Для подкрепления устных инструкций следует использовать и зрительные стимуляции.

6. Поощрять ребенка за все виды деятельности, требующие концентрации внимания (раскрашивание, чтение, работа с кубиками).

7. Дома поддерживать четкий распорядок дня.

8. Избегать, по возможности, находиться в местах скопления людей.

9. Игры проводить с одним партнером. Избегать шумных и беспокойных приятелей.

10. Оберегать ребенка от переутомления, которое приводит к снижению самоконтроля и усилению гиперактивности.

11. Давать ребенку возможность расходовать свою избыточную энергию (полезна ежедневная физическая активность на свежем воздухе).

Медикаментозная терапия включает курсы ноотропных препаратов (пирацетам, луцетам, пантогам), глицина, кортексина, актовегина, нейролептиков (сонапакс), антидепрессантов (атаракс) и др. в соответствующих возрасту дозах.

СЛОВАРЬ ТЕРМИНОВ В НЕВРОЛОГИИ*

Абазия abasia, ae, f (a – отрицание + basis – шаг, хождение) – неспособность ходить, связанная с расстройством равновесия тела или двигательных функций ног.

Абсанс absentia, ae, f (ab-esse – отсутствовать) – кратковременное (секунды) выключение сознания, замирание, затемнение сознания у эпилептиков.

Абстиненция (abstinentia – воздержание) – комплекс психических, соматических и неврологических расстройств, возникающих после лишения приема (введения) токсикоманических веществ или их аналогов (алкоголя, наркотиков, некоторых психотропных средств). Изменяется настроение (депрессивное, дистимическое, дисфорическое), появляются головная боль, боли в сердце, боли в мышцах и суставах («ломка»), желудочно-кишечные расстройства, бессонница, потеря аппетита, могут быть судорожные припадки и др.

Абулия abulia, ae, f (a – отрицание + bule – воля) – патологическое отсутствие желаний и побуждений к деятельности, безволие, аспонтанность, адинамия.

Аггравация aggravatio, onis, f (ухудшать, делать более тяжелым) – преувеличение признаков и тяжести имеющегося заболевания.

Агевзия ageusia, ae, f (a – отрицание + geusis – вкус) – отсутствие вкусовых ощущений.

Агирия (a – отрицание + gyrus – извилина; син. гладкий мозг) – отсутствие извилин или борозд большого мозга или мозжечка.

Агония (греч. agonia – борьба) – терминальное состояние, предшествующее клинической смерти.

Агорафобия (греч. agora – рынок + phobos – страх, боязнь) – навязчивый страх площадей, широких улиц, открытых пространств.

Агнозия agnosia, ae, f (a – отрицание + gnosis – познавание, узнавание) – нарушение сложной аналитико-синтетической деятельности отдельного анализатора, невозможность объединения отдельных признаков в целостный образ, невозможность узнавания окружающих предметов, явлений, их взаимодействий, а также частей собственного тела. При агнозии сохраняются простые формы чувствительности и сознание.

Аграфия agraphia, ae, f (a – отрицание + grapho – писать) – потеря способности письма (письменной речи) при сохранности двигательных функций в руках. Обычно сочетается с *афазией*, но может быть и самостоятельным расстройством при поражении второй лобной извилины левого полушария. Возникает аграмматизм при письме, замены, перестановки букв и слогов или их выпускание. Иногда расстраивается и списывание слов и букв.

Адиадохокинез adiadochokinesis, is, f (a – отрицание + diadochos – следующий один за другим + kinesis – движение) – нарушение правильного чередования противоположных движений (сгибания и разгибания, супинации и пронации).

Акайрия (acauria) – приставание, навязчивость, назойливость.

Акалькулия acalculatio, onis, f (a – отрицание + calculus – камешек для счета) – нарушение способности оперировать цифрами. Больной не может решить простейшие арифметические задачи, действия, может забывать таблицу умножения и написание

---

* В подготовке словаря приняли участие доцент Е.В.Мельникова и старший преподаватель кафедры латинского языка Н.Г.Рыбкина. Авторы выражают им признательность и благодарность.

отдельных цифр. Симптом возникает при поражении левой угловой извилины.

Акарофобия (греч. akari – клещ + фобии) – боязнь мелких насекомых и острых предметов.

Акатаграфия (а – отрицание + katagrapho – записывать) – расстройство письменной речи, при котором нарушается порядок слов в предложении или слогов в словах: проявление моторной афазии.

Акатаматезия (а – отрицание + katamathesis – полное знание) – полное непонимание речи собеседника.

Акатафазия (а – отрицание + kataphasis – утверждение, согласие) – расстройство речи, проявляющееся употреблением неподходящих по смыслу, но сходных по звучанию слов (проявление моторной афазии).

Акромегалия acromegalia, ae, f (acron – край, конечный в сложных словах + megas, megale – большой) – нейроэндокринное заболевание, обусловленное поражением гипофиза и гипоталамуса и проявляющееся увеличением размеров кистей, стоп, лицевого скелета, внутренних органов и нарушением обмена веществ.

Акропарестезии acroparaesthesia, ae, f (acron – край, конечный в сложных словах + para – около + aesthesis – ощущение, чувство) – это своеобразные ощущения онемения, беганья мурашек, холода, прохождения электрического тока, стягивания, покалывания, которые возникают самостоятельно, без внешних воздействий. Эти чувствительные феномены появляются в дистальных отделах конечностей. Возникают они как при местных нарушениях кровообращения, приводящих к ишемии нервных стволов, так и при ирритативных процессах в периферической и центральной нервных системах.

Акротрофоневроз (греч. akros – крайний, самый отдаленный + trophe – питание + неврозы) – нарушение трофики дистальных отделов конечностей, обусловленное расстройством периферического кровообращения вследствие дисфункции преимущественно надсегментарного аппарата вегетативной нервной системы.

Акроцианоз acrocyanosis, is, f (acron – край, конечный в сложных словах + cyanosis – синюшность) синюшная окраска периферических частей тела (ушей, носа, губ, пальцев) вследствие венозного застоя при правожелудочковой сердечной недостаточности. Цианоз более выражен в удаленных от сердца участках тела, где происходит замедление кровотока.

Акрофобия (греч. akros – крайний, самый отдаленный, высокий + фобии) – боязнь высоты или высоких мест (балконов, крыш, башен и др.), сопровождающаяся головокружением.

Акроцефалия (греч. akros – крайний, самый отдаленный, высокий + kephale – голова) – аномалия развития: высокий череп башневидной конической формы, образующийся вследствие преждевременного заращения коронарного и сагиттального швов (одна из форм проявления краниостеноза).

Акцелерация (acceleratio – ускорение; син. акселерация) – ускорение роста, физического развития и полового созревания детей и подростков по сравнению с предшествующими поколениями за определенный исторический период времени.

Акцентуации характера (accentus – ударение; син. акцентуации личности) – крайние варианты нормы характера, при которых отдельные его черты чрезмерно усилены, отчего обнаруживается избирательная уязвимость личности в отношении определенного ряда психогенных воздействий при хорошей и даже повышенной устойчивости к другим.

Алакримия alacrimia, ae, f (а – греч. отрицание + лат. lacrima – слеза) – отсутствие выделения слезы.

Алалия alalia, ae, f (а – отрицание + lalia – речь) – отсутствие или ограниченность речи у детей в связи с недоразвитием или поражением в натальном периоде (доречевой период) речевых зон головного мозга – лобных и/или височных долей. Этот диагноз устанавливается при отсутствии глухоты, слабоумия и механической анартрии. Различают моторную, сенсорную и тотальную алалию.

Алексия alexia, ae, f (а – отрицание + lexis – говор) – расстройство чтения и понимания прочитанного вследствие неузнавания букв, слогов, слов, фраз. Изолированно наблюдается при поражении угловой извили-

ны теменной доли доминантного полушария. Степень нарушения функции чтения варьирует от невозможности читать (вслух и про себя) до менее грубых расстройств, когда чтение сохранено, но имеется пропуск и перестановка букв (литеральная паралексия) или слов (вербальная паралексия). Алексия часто сочетается с афазией.

Аллодиния – качественное нарушение чувствительности: восприятие неболевого стимула как болезненного, например, вибрация воспринимается как боль.

Аллохейрия allocheiria, ae, f (allos – другой + cheir – рука) – качественное нарушение чувствительности, при котором раздражение больной локализует не там, где оно наносится, а на противоположной стороне тела, обычно в симметричном участке.

Альгомиоклония (греч. algos – боль + миоклония) – болезненное, судорожное клоническое сокращение мышц или их отдельных пучков, возникающее чаще при движении или в покое.

Амавроз amaurosis, is, f (a – отрицание + amauros – темный, слепой) – полная потеря зрения.

Амблиопия amblyopia, ae, f (ambeus – ослабленный + opos – глаз) – снижение остроты зрения.

Аменция (amentia – безумие) – синдром помраченного сознания, характеризующийся дезориентировкой, бессвязностью мышления, двигательно-речевым возбуждением, амнезией.

Амиелия amyelia, ae, f (a – отрицание + myelos – спинной мозг) – отсутствие спинного мозга (летальный порок развития).

Амнезия amnesia, ae, f (a – отрицание + mneme – память) – потеря памяти, утрата воспоминаний о тех или иных событиях. Различают прогрессирующую (с постепенной утратой воспоминаний), фиксационную (ослабление или отсутствие запоминания текущих событий при сохранности приобретенных в прошлом знаний), конградную, ретроградную, антероградную амнезии.

Амузия (a – отрицание + musa – музыка) – утрата способности узнавать и воспроизводить музыкальные мелодии (проявление слуховой агнозии и апраксии).

Анакузия anacausia, ae, f (an – ↑ + acusis – слух) – утрата слуха.

Аналгезия analgesia, ae, f (a – ↑ + algos – боль) – утрата болевой чувствительности.

Анамнез anamnesis, is, f (anamnesis – воспоминание) – расспрос больного: совокупность сведений, получаемых путем опроса больного и/или знающих его лиц и используемая для постановки диагноза и определения прогноза заболевания.

Анартрия anarthria, ae, f (an – ↑ + arthron – соединение) – нарушение речи в виде полного отсутствия способности произносить буквы, слоги, слова вследствие периферического (поражение V, VII, IX, X, XII пар черепных нервов) или центрального (двустороннее поражение корково-ядерных трактов пирамидной системы) паралича мышц, участвующих в артикуляции (мышцы языка, губ, нижней челюсти). Менее выраженная степень расстройств – дизартрия. Анартрия наблюдается в симптомокомплексе бульбарного и псевдобульбарного паралича в сочетании с глоссоплегией, дисфагией, афонией.

Анафилаксия anaphylaxia, ae, f (ana – обратное, противоположное действие + phylaxis – охранение, защита) – аллергическая реакция немедленного типа, развивающаяся в сенсибилизированном организме при повторном введении аллергена. Проявления: общие – анафилактический шок, сывороточная болезнь; местные – воспаление, отек, иногда некроз ткани.

Аневризма aneurisma, atis, n (aneurysma – расширять) – патологическое расширение просвета кровеносного сосуда головного мозга вследствие аномалии развития или изменения стенок сосудов под влиянием различных патологических факторов.

Анестезия anaesthesia, ae, f (an – отрицание + aesthesis – чувство) – полная утрата того или иного вида чувствительности. Потеря всех видов чувствительности называется общей или тотальной анестезией.

Анизокория anisocoria, ae, f (anisos – неравный, kore – зрачок) – разница ширины зрачков. Вызывается расстройством взаимодействия двух гладких мышц радужной оболочки: циркулярной (m. sphincter pupillae), которая суживает зрачок, и радиаль-

ной (dilatator pupillae), расширяющей зрачок.

Анозогнозия anozognosia, ae, f (a – отрицание + nosos – болезнь + gnosis – познание) – отрицание или отсутствие сознания своего физического дефекта.

Анорексия (a – отрицание + orexis – желание есть, аппетит) – отсутствие аппетита при наличии физиологической потребности в питании, обусловленное нарушением деятельности пищевого центра.

Аносмия anosmia, ae, f (an ↑ + osme – обоняние) – отсутствие обоняния.

Анофтальм (a – отрицание + ophtalmos – глаз) – отсутствие глазного яблока.

Анэнцефалия (a – отрицание + enkephalos – головной мозг) – отсутствие большого мозга, костей свода и мягких тканей черепа.

Апаллический синдром (a – отрицание + pallium – покров, плащ) – длительное бессознательное состояние, характеризующееся полной ареактивностью больного, отсутствием функций коры полушарий большого мозга и целенаправленных движений в ответ на внешние раздражения.

Апатия (греч. apatheia – бесчувственность) – состояние эмоциональной тупости, опустошения, безразличия.

Апноэ apnoe, es, f (a ↑ +(pnoe – дыхание) – отсутствие дыхания, остановка дыхания.

Апоптоз – запрограммированная гибель клеток, является фундаментальным процессом в жизнедеятельности многоклеточных организмов.

Апраксия apraxia, ae, f (a – ↑ + praxis – работа, действие) – нарушение способности выполнять целенаправленные действия. Апраксия характеризуется утратой навыков, выработанных в процессе индивидуального опыта сложных целенаправленных действий (бытовых, производственных и др.) без признаков пареза или нарушения координации движений.

Арахнодактилия (греч. arachne – паук, паутина + daktylos – палец) – аномалия развития: необычно тонкие и длинные пальцы.

Арахноидит arachnoiditis, itidis, f (arachnoidea – паутинная мозговая оболочка + itis – воспаление) – хроническая гиперпродуктивная реакция паутинной и мягкой оболочек головного и спинного мозга, обусловленная полиэтиологическими факторами.

Арефлексия areflexia, ae, f (a – ↑ + reflexus – рефлекс) – отсутствие рефлекса.

Аринэнцефалия arhinencephalia, ae, f (a – ↑ + rhin – нос + encephalon – головной мозг) – отсутствие различных отделов обонятельного анализатора (обонятельных луковиц, трактов и структур гиппокампа) – порок развития.

Артикуляция (articulo, articulatum – расчленяю, членораздельно произношу) – физиологический процесс формирования звуков речи.

Асинергия asinergia (a – ↑ + syn – вместе + ergon – работа, деятельность) – неспособность объединить простые движения в двигательный акт, исчезновение содружественных движений, декомпозиция.

Аспирация aspiratio, onis, f (ad – к + spirare – дуть) – проникновение жидких или твердых веществ в трахею или легкие при вдыхании, особенно у лиц в бессознательном состоянии.

Астазия-абазия (a – ↑, от греч. stasis – стояние и basis – движение) – синдром двигательных расстройств, заключающийся в утрате больным способности стоять и ходить при сохранности всех движений и мышечной силы в ногах в положении лежа.

Астения asthenia, ae, f (a – отрицание + sthenos – сила) – состояние нервной и психической слабости, быстрой утомляемости, бессилия.

Астереогноз astereognosis, is, f (греч. a – ↑, stereo – твердый, плотный, gnosis – знание) – неспособность распознавать знакомый предмет при помощи ощупывания, без помощи зрения. Выделяют 2 вида астереогноза: 1) первичный (истинный), связанный с неспособностью мозга синтезировать в единый образ предмет при сохранении всех видов чувствительности. Очаг поражения находится в надкраевой извилине доминантного полушария (поле 40) и 2) вторичный (псевдоасте- реогноз) – наблюдается при нарушении проводников глубокой и тактильной чувствительности.

Астериксис asterixis, is, f (a – ↑ + stereos – твердый) – неспособность поддерживать фиксированную позу.

Атаксия ataxia, ae, f (a – ↑ + taxis – порядок, последовательность, стояние) – нарушения равновесия и координации движений, проявляется в виде изолированных расстройств статики и координации или может сочетаться с двигательными (пирамидными или экстрапирамидными) нарушениями.

Атеросклероз atherosclerosis, is, f (athere – каша + scleros – твердый) – хроническое заболевание артерий крупного и среднего калибра, характеризующееся отложением в интиме сосудов атерогенных липопротеинов с последующим разрастанием соединительной ткани в виде бляшек, вызывающих сужение просвета артерий и нарушение кровоснабжения органов.

Атетоз (греч. athetos – неустойчивый) – гиперкинез, характеризующийся медленными тоническими насильственными движениями, захватывающими одновременно мышцы-агонисты и антагонисты. Постоянная изменчивость мышечного спазма в мышечных группах приводит к характерной вычурности, червеобразности насильственных движений, распространяющихся преимущественно на дистальные отделы конечностей, мышцы лица. При атетозе, как правило, наблюдаются характерные изменения тонуса мышц, когда повышение его чередуется со снижением – подвижный спазм (spasmus mobilis).

Атония atonia, ae, f (a – ↑ + tonos – напряжение) – вялость, ослабление тонуса, т.е. напряженности, эластичности и возбудимости тканей и органов (сосудов, желудка, кишечника, мышц и др.).

Атрезия (a – отрицание + tresis – отверстие) – отсутствие естественного отверстия или канала, например водопровода среднего мозга, отверстий Монро, Люшка, Мажанди и др.

Атрофия atrophia, ae, f (a – ↑ + trophe – питание) – уменьшение массы и объема ткани или органа, сопровождающееся ослаблением или прекращением их функции.

Аура aura, ae, f (aura – дуновение ветерка) – предвестник приступа эпилепсии; расстройство сознания, сопровождающееся своеобразными ощущениями, движениями или психическими нарушениями.

Аутизм (autos – сам) – погружение в мир личных переживаний с ослаблением или потерей контакта с действительностью, отгороженностью от внешнего мира, низкой эмоциональностью, склонностью к рутинному и стереотипному поведению.

Аутотопагнозия autotopagnosia, ae, f (от греч. autos – сам + topos – место + a – ↑ + gnosis – знание) – расстройство ориентировки в отношении собственного тела или его частей, т.е. расстройство схемы тела. У больных с нарушением схемы тела появляются ложные представления о размерах частей своего тела (метаморфопсия): больной начинает воспринимать части тела необычными по форме и величине. При макропсии части тела и предметы кажутся больному необычайно большими, при микропсии – необычайно малыми. Иногда возникает явление полимелии (от греч. melos – конечность) – ощущение ложных конечностей (третьей верхней или нижней конечности, «чужой» конечности). Фрагментом аутотопагнозии является агнозия пальцев (больной не знает названия пальцев, не может их показать) и нарушение право-левой ориентировки. Может наблюдаться неосознавание и отрицание своего двигательного или другого дефекта – анозогнозия (от греч. nosos – болезнь).

Афазия (a – отрицание + греч. phasis – речь) – расстройство речи, состоящее в утрате способности пользоваться словами для выражения мыслей и общения с окружающими при сохранности функции артикуляционного аппарата и слуха. Несмотря на то что речь рассматривается как функциональная система, интегративно-нейронная организация всего мозга человека, выделяют специальные «речевые зоны» в коре больших полушарий, ответственные за различные виды афазий.

Афония aphonia (a – ↑ + от греч. phone – звук, голос) – отсутствие звучного голоса при сохранности шепотной речи. Афония может развиться как симптом при поражении голосовых связок воспалительным или опухолевым процессом, при парезе или параличе возвратного гортанного нерва, вследствие психической травмы. Различают афонию: истинную, или гортанную, паралитическую, спастическую и функциональную (или истерическую).

Ахейрокинез acheirokinesis, is, f (a – ↑ + cheir – рука + kinesis – движение) – бедность движений и отсутствие размахивания рук при ходьбе.

Барилалия (barys – тяжелый + lalia – речь) – нечеткое, неразборчивое произношение слов, обусловленное дизартрией.

Батианестезия (battianaesthesia) – утрата всех видов глубокой чувствительности.

Баттаризм (battarismos – заикание) – патологическое нарушение темпа речи: слова произносятся очень быстро, нечетко, без передышки, с «захлебыванием», не проговариваются; нарушены речевое дыхание и последовательность мыслей.

Беттолепсия (греч. betto – кашель) – термин, предложенный М.И.Холоденко (1941) для пароксизмальных состояний, которые возникают на высоте кашля и характеризуются нарушением сознания, иногда тоническими судорогами.

Билатеральный bilateralis, e (bis – дважды + lateralis – боковой) – двусторонний, относящийся к обеим сторонам.

Бимануальный bimanualis, e (bis – дважды + manus – рука) – относящийся к обеим рукам или выполняемый обеими руками.

Блефароспазм blepharospasmus, i, m (от греч. blepharon + spasmus – спазм) – спазм вековой части круговой мышцы глаза.

Брадикардия bradycardia, ae, f (bradys – медленный + cardia – сердце) – пониженная частота сердечных сокращений, менее 60 в минуту.

Брадикинезия bradykinesia, ae, f (bradis – ↑ + kinesis – движение) – замедление темпа любого вида движений: ходьбы – брадибазия, действий – брадипраксия, речи – брадифазия, психических процессов – брадифрения.

Брадипноэ bradypnoe, es, f (bradys – медленный + pnoe – дыхание) – редкое дыхание с частотой 12 и менее дыхательных актов в минуту. Наблюдается при пониженной возбудимости дыхательного центра или при уменьшении его стимуляции.

Брадифразия (bradis – медленный + phrasis – речь, манера речи) – патологически замедленная речь с растягиванием гласных звуков и удлинением пауз между ними, с вялой, нечеткой артикуляцией.

Брахицефалия (brachys – короткий kephale – голова) – короткоголовость (о из форм краниостеноза; головной инд 83 и более – процентное отношение по речного диаметра головы к продольном

Бруксизм bruxismus (синоним: одонтс ризм) – скрежетание зубами во время сı

Бруксомания (brycho – скрежетать зубам mania – безумие, страсть) – приступо разное скрежетание зубами во время бо ствования.

Булимия bulimia, ae, f (греч. bus – бı вол + limos – голод) – патологически ı вышенное чувство голода, сопровожда щееся нередко слабостью и болевыми оı щениями в подложечной области. Больн могут поглощать большие количества г щи (полифагия) и не испытывать чувс сытости (акория).

Ваготония vagotonia, ae, f (vagus – блужда щий + tonus – напряжение) – повышенн активность блуждающего нерва.

Варикозный varicosus, a, um (varix, varicis ограниченное расширение вены) – состо ние варикозно-расширенных вен: узлов то-расширенных, удлиненных, иногда о разующих пакеты с функциональной н полноценностью клапанов и извращение кровотока.

Вегетативный vegetativus, a, um (vegetare расти, возбуждать) – относящийся к ве тативной нервной системе – части нервнс системы в организме, регулирующей обме веществ, деятельность внутренних орган и систем.

Вентрикулопункция (ventriculus – желуд чек + punctio – укол, прокол) – прокол бо ковых желудочков головного мозга (обыч но переднего или заднего рогов) для взяти ликвора с диагностической или лечебно целью.

Вертиго vertigo, inis, f (vertere – переверты вать) – головокружение.

Вестибулярный vestibularis, e (vestibulum - преддверие) – относящийся к части внут реннего уха.

Викарный vicarius, a, um (vicis – смена) - заменяющий, заместительный, компенса торный.

Висцеральный visceralis, e (viscera – внут ренние органы) – относящийся к внутрен

ним органам или принадлежащий им, органный.

Висцеромоторный рефлекс reflexus visceromotorius – рефлекторное сокращение (напряжение) мышц живота вследствие раздражения брюшины при воспалительно-гнойных заболеваниях органов брюшной полости, например аппендиците, холецистите и др.

Висцеросенсорный рефлекс reflexus viscerosensorius – рефлекс с патологически измененных отделов пищеварительного тракта, приводящий к появлению зон болезненности передней брюшной стенки.

Галлюцинации (hallucinatio – бред, видения) – ложное восприятие без реально существующего объекта (обонятельные, зрительные, вкусовые, слуховые, осязательные, общего чувства; при засыпании – гипнагогические, при пробуждении – гипнапомпические).

Гебефрения (hebe – юность + phren – ум, разум) – комплекс психических расстройств, проявляющихся у детей в период полового созревания (нелепое поведение с дурашливостью, гримасничаньем, подпрыгиваниями, манерной жестикуляцией, неадекватными шутками, некритичностью).

Гематома haematoma, atis, n (haema – кровь + -oma – опухоль) – кровяная опухоль: ограниченное скопление крови в тканях с образованием в них полости, содержащей жидкую или свернувшуюся кровь.

Гематомиелия hematomyelia, ae, f (от греч. haema – ↑ + myelos – мозг) – кровоизлияние в спинной мозг.

Гематорахис haematorhachis, is, f (от греч. haima – ↑ + rhachis – спинной хребет) – кровоизлияние в позвоночный канал. Часто возникает после травмы, при кровоизлияниях из артериовенозных мальформаций спинного мозга. Значительно реже развивается при хронической сосудистой патологии, тяжелых инфекционных заболеваниях. При огнестрельных ранениях позвоночника гематорахис сочетается с ушибом и ранением спинного мозга.

Гемианестезия hemianaestesia, ae, f (hemi – половина + an – отрицание + aesthesis – чувство) – потеря чувствительности на одной половине тела.

Гемианопсия hemianopsia, ae, f (hemi – ↑ + an – ↑ + opsia – зрение) – половинное выпадение поля зрения.

Гемиатрофия (hemi – полу-, половинный + a – отрицание + trophe – питание) – уменьшение размеров одной половины лица, туловища, конечностей, сочетающееся с нарушением трофики и обменных процессов в тканях.

Гемибаллизм hemiballismus, i, m (гр. hemi – ↑, ballo – бросать) – вариант экстрапирамидного гиперкинеза, характеризующийся быстрыми размашистыми движениями в большом объеме на одной стороне тела, напомина- ющие толкание ядра или бросание мяча, возможны элементы ротаторного движения туловища.

Гемипарез hemiparesis, is, f (hemi – ↑ + paresis – ослабление) – парез одной половины тела. Парез – неполный паралич, ослабление или неполная потеря способности произвольных движений.

Гемиплегия hemiplegia, ae, f (hemi – полу + plege – удар, поражение) – полный паралич одной половины тела.

Гемиспазм лицевой hemispasmus facialis (hemi – ↑ + spasmus – спазм) – гиперкинез в виде приступообразного тонического напряжения мышц одной половины лица.

Гидромиелия (hydor – вода + myelos – спинной мозг) – формирование в толще спинного мозга заполненных жидкостью полостей или скопление жидкости в расширенном спинномозговом канале.

Гидроцефалия hydrocephalia, ae, f (hydro – вода, cephale – голова) – избыточное накопление цереброспинальной жидкости в желудочках мозга и/или наружных ликворных пространствах, сопровождающееся их расширением.

Гиперакузия hyperacusis, is, f (hyper – сверх, над + acusis – слух) – усиленное восприятие звуков.

Гиперемия hyperaemia, ae, f (hyper – ↑ + haema – ↑) – избыточное наполнение кровью сосудов какого-либо органа или части тела вследствие расширения мельчайших артериальных сосудов или усиления притока артериальной крови (артериальная гиперемия), или при затруднении оттока венозной крови (венозная гиперемия).

Гиперестезия hyperaesthesia, ae, f (hyper – ↑ + aesthesis – ↑) – повышение чувствительности к различным видам раздражений.

Гиперкинез hyperkinesis, is, f (hyper – ↑ + kinesis – движение) – синдром, характеризующийся насильственными непроизвольными движениями.

Гиперметрия hypermetria, ae, f (hyper – ↑ + metron – мера) – расстройство координации движений, характеризующиеся излишними по амплитуде движениями.

Гиперпатия hyperpathia, ae, f (hyper – ↑ + pathos – болезнь) – извращенная чувствительность, характеризующаяся повышенным порогом возбудимости, наличием латентного периода от нанесения раздражения до его восприятия, отсутствием чувства локализации, последействием и неприятным оттенком ощущений.

Гиперсомния (hyper – сверх + somnus – сон; син. сомнолентность) – патологическая сонливость, возникающая вследствие недостаточности восходящих активирующих систем ретикулярной формации ствола мозга или гиперфункции механизмов регуляции сна.

Гипертелоризм (hyper- + tele – далеко + horismos – разграничение, разделение) – ненормально большое расстояние между глазами.

Гипертензия hypertensio, onis, f (hyper – ↑ + tensio – напряжение) – гипертония: повышение гидростатического давления в сосудах или полых органах.

Гипертония hypertonia, ae, f (hyper – ↑ + tonos – напряжение) – увеличение тонуса мышцы или мышечного слоя стенки полого органа.

Гипертрофия hypertrophia, ae, f (hyper – ↑ + trophe – питание) – увеличение объема ткани или органа за счет увеличения объема составных элементов ткани.

Гипестезия hypaesthesia, ae, f (hypo – под, ниже + aesthesis – чувство) – понижение чувствительности.

Гипокинезия hypokinesia, ae, f (hypo – ↑ + kinesis – движение) – недостаточная двигательная активность, бедность движений.

Гипоксия hypoxia, ae, f (hypo – ↑ + oxygenium – кислород) – понижение содержания кислорода в тканях.

Гипомнезия hypomnesia, ae, f (hypo – ↑ + mneme – память) – ослабление памяти.

Гипоплазия (hypo – под, ниже + plasis – формирование, образование; син. гипогенезия) – уменьшение на 2 стигмальных отклонения от возрастной нормы массы или объема органа, сосуда.

Глиоз (glia – клей +...оз) – разрастание астроцитарной нейроглии с гиперпродукцией глиальных волокон в головном или спинном мозге. Заместительный процесс в ответ на гибель нервной ткани при острых и хронических заболеваниях ЦНС – формирование мозгового рубца.

Глиоматоз (glia – клей + ома +...оз) – прогрессирующее разрастание микроглии (астроциты, олигодендроциты, эпендимоциты), вызывающее атрофию и гибель нейронов; напоминает опухолевый процесс.

Глоссалгия glossalgia, ae, f (син. glossodynia, ae, f – глоссодиния: gloss – язык + algia (odynia) – боль) – заболевания, проявляющиеся почти постоянными болями и парестезиями в области языка и слизистой оболочки полости рта.

Глоссоплегия glossoplegia, ae, f (gloss – язык + plegia – удар) – паралич мышц языка.

Горметония hormetonia, ae, f (horme – давление, стремление + tonos – напряжение) своеобразно протекающие приступы тонического спазма мышц конечностей и туловища.

Гнозис (gnosis – познавание, знание) – познавание предметов, явлений, их смысла и символического значения.

Дакриурия dacryuria, e, f (dacryon – слеза + uron – моча) – непроизвольное мочеиспускание во время истерического припадка.

Дальтонизм daltonismus, i, m (Dalton – английский химик, математик, страдавший цветовой слепотой по отношению к красному цвету) – отсутствие различения цветов.

Деафферентация deafferentatio, onis, f (de – отрицание + affere – приносить, приводить) – отсутствие проведения сенсорной импульсации к центру.

Дебильность debilitas, atis, f (debilis, e — слабый) — легкая степень врожденного слабоумия.

Дейтеранопия — врожденная частичная цветовая слепота, при которой отсутствует восприятие только зеленого цвета.

Декомпенсация decompensatio, onis, f (de — уничтожение + compensatio — выравнивание) — нарушение компенсации: патологическое состояние, наступающее вследствие нарушения деятельности одного или нескольких органов.

Делирий delirium, i, n (deliare — быть сумасшедшим, бредить) — бред со зрительными галлюцинациями; бывает при инфекционных заболеваниях, алкоголизме, некоторых психических заболеваниях.

Деменция dementia, ae, f (de — ↑ + mens, mentis — ум) — приобретенное слабоумие.

Деперсонализация (де- + persona — личность) — синдром нарушения самосознания, характеризующийся отчуждением психических процессов (мыслей, представлений, воспоминаний, ощущений, действий).

Депрессия (depressio — подавление) — синдром нарушения эмоций, главными признаками которого являются пониженное настроение (тоска), замедленное мышление и двигательная заторможенность.

Дерматоглифика (derma, dermathos — кожа + glypho — вырезаю, гравирую) — совокупность папиллярных линий кожного рельефа ладонных, подошвенных, а также сгибательных поверхностей пальцев.

Дерматомиозит dermatomyositis, itidis, f (derma — кожа + myos — мышца + itis — воспаление) — болезнь из группы коллагенозов, характеризующаяся системным поражением поперечнополосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также поражением кожи в виде эритемы и отека, преимущественно на открытых участках тела.

Дермографизм dermographismus, i, m (derma — ↑ + grafo — писать, рисовать) — ответная реакция (сосудистый рефлекс) со стороны вазомоторов кожи, получающаяся при механическом раздражении кожи. Выражается в виде белых (белый дермографизм), красных (красный дермографизм) или рельефных, выпуклых (рельефный дермографизм) полосок на коже.

Децеребрационная ригидность (де- + cerebrum — головной мозг + rigidus — оцепенелый, негибкий) — резкое повышение мышечного тонуса в разгибателях головы, спины и конечностей, обусловленное полным нарушением связей коры полушарий и подкорковых ядер мозга с его стволом.

Диагноз diagnosis, is, f (dia — через + gnosis — познавание, знание) — медицинское заключение о состоянии здоровья обследуемого, об имеющемся заболевании (травме) или о причине смерти, выраженное в терминах, обозначающих название болезней (травм), их формы, варианты течения и т.д.

Диагностика diagnostica, ae, f (dia — через + gnosis — знание) — 1) раздел клинической медицины, изучающий содержание, методы и последовательные ступени процесса распознавания болезней; 2) процесс распознавания болезни и оценки индивидуальных биологических и социальных особенностей субъекта, включающий целенаправленное медицинское обследование, истолкование полученных результатов и их обобщение в виде диагноза.

Диагностика топическая diagnostica topica (diagnostica — ↑ + topos — место) — определение местонахождения очага повреждения.

Диастематомиелия (diastema, atis, n — отдаление + myel — спинной мозг) — врожденное расщепление позвонков и спинного мозга на две части с наличием поперечной или продольной перегородки.

Диатез (diathesis — предрасположение) — аномалия конституции, характеризующаяся предрасположенностью к некоторым болезням или неадекватным реакциям на обычные раздражители.

Диашис diaschisis, is, f (dia — ↑ + schizo — раскалывать, разрывать) — временное выпадение функции нейронов из-за повреждения участков мозга.

Дизартрия dysarthria, ae f (dys — ↑ + arthroo — произносить членораздельные звуки) — расстройство членораздельной речи. Может быть проявлением бульбарного и псевдобульбарного синдромов.

Дизестезия dysaesthesia – извращенное восприятие «рецепторной принадлежности» раздражителя, например, тепло воспринимается как холод или укол – как прикосновение горячего.

Дизрафия (дис... + rhaphe – шов) – незаращение эмбриональных щелей.

Дизурия dysuria, ae, f (dys – нарушение + uron – моча) – расстройство мочеиспускания (учащение, болезненность, затруднение).

Диплегия diplegia, ae, f (di – два + plege – удар) – паралич обеих половин тела (две гемиплегии).

Диплопия diplopia, ae, f (diplos – двойной + opos – глаз) – двоение в глазах (расстройство зрения, при котором предметы двоятся).

Дисграфия (dys – отклонение от нормы, нарушение функции + grapho – пишу, изображаю) – расстройство письма, характеризующееся заменой одного звука другим, сходным по звучанию (например, вместо «каша» – «каса»), пропуском звуков и целых слогов («платок» – «паток», «карандаш» – «кадаш»), опусканием предлогов («были на лугу» – «были лугу»), заменой букв по графическому сходству и расположению в пространстве (б – д, т – ш).

Дискинезия dyskinesia, ae, f (dys – нарушение + kinesis – движение) – расстройство функции движения, в том числе и гладкой мускулатуры.

Дискордантность – несходство близнецов по анализируемому признаку.

Дислалия (дис... + lalia – речь; син. косноязычие) – расстройство речи, проявляющееся нарушением произношения звуков при сохранности понимания речи, ее словарного запаса и грамматического строя.

Дислексия (дис... + lexis – речь, слово; син. «слепота словесная» врожденная) – расстройство чтения.

Дисметрия dysmetria, ae, f (dis – ↑ + metron – мера) – несоразмерность движения, потеря контроля над расстоянием, скоростью движения, силой сокращения мышц.

Дисморфомания (дис... + morphe – вид, форма + mania – безумие, страсть) – болезненное убеждение в наличии мнимого физического недостатка или необоснованное преувеличение имеющегося.

Дисморфофобия (дис... + morphe – вид, форма + phobos – страх, боязнь) – болезненный страх телесной деформации. Опасения чаще всего сосредоточиваются на возможных недостатках лица (уродливый нос, плохой цвет лица, родинки, прыщи, некрасивые зубы и т.п.).

Дисмнезия (дис... + mnesia – память) – расстройство памяти, характеризующееся ухудшением способности запоминания, уменьшением запасов памяти и снижением воспроизведения.

Дисплазия (дис... + plasis – формирование, образование) – неправильное развитие тканей и органов.

Диспросодиния disprosodynia, ae, f – нарушение интонационно-голосовой компоненты речи (речь теряет выразительность, монотонна, тускла, приобретает носовой оттенок). Встречается при поражении субдоминантного полушария.

Дистензия distensio, onis, f (distendere, pp. distensus – растягивать) – растяжение, расширение.

Дистония dystonia, ae, f (dys – ↑ + tonos – напряжение) – нарушение тонуса.

Дистопия dystopia, ae, f (dys – нарушение + topos – место) – ненормальное положение тканей или органов вследствие пороков развития, травмы или хирургического вмешательства.

Дистрофия dystrophia, ae, f (dys – нарушение + trophe – питание) – патологический процесс, возникающий в связи с нарушением обмена веществ и характеризующийся появлением и накоплением в клетках и тканях количественно и качественно измененных продуктов обмена.

Дисфагия dyssphagia, ae, f (dys – нарушение + phagein – есть) – нарушение акта глотания при заболеваниях глотки, пищевода, нервной системы. В неврологии – проявление бульбарного и псевдобульбарного синдромов.

Дисфония dysphonia, ae, f (dys – ↑ + phone – звук) – нарушение звучания голоса.

Дисфория dysphoria, ae, f (dys – ↑+ phero – нести) – неустойчивость настроения, характеризующаяся злобным настроением.

Долихоцефалия (dolichos – длинный + kephale – голова; син. длинноголовость) – значительное преобладание продольного диаметра черепа над поперечным (головной индекс 55–74,9), вариант краниостеноза.

Дромомания (dromos – бег + mania – безумие, страсть) – патологическое влечение к перемене мест, выражающееся в неодолимом стремлении куда-то уезжать, уходить.

Идиопатический idiopathicus, a, um (idios – собственный (pathos – страдание) – возникающий без видимых причин, характеризующийся неясным происхождением, первичный, генуинный, эссенциальный.

Идиотия idiotia, ae, f (idiotes – несведующий человек) – тяжелая степень врожденного слабоумия.

Иллюзии (illusio – ошибка, заблуждение) – искаженное восприятие реально существующих предметов и явлений.

Имбецильность imbecillitas, atis, f (imbecillus – слабый) – средняя степень (между идиотией и дебильностью) умственного недоразвития.

Иниоцефалия inioncefalia, ae, f (inion – затылок + cefale – голова) – отсутствие затылочной кости или ее части со значительным расширением большого затылочного отверстия и смещением части головного мозга в область задней черепной ямки и частично в верхний отдел позвоночного канала. Всегда сопровождается шейным лордозом, аплазией остистых отростков шейных позвонков, редукцией ребер.

Инстинкты (instinctus – побуждение) – врожденные, непроизвольные поведенческие акты, направленные на приспособление к определенным условиям жизни и совершающиеся под влиянием основных биологических потребностей. Главные инстинкты человека (самосохранение, пищевой, половой) формируются в ходе его индивидуального развития и осуществляются за счет работы подкорковых образований мозга.

Инсульт церебральный insult cerebralis (insultare – прыгать) – быстро развивающееся фокальное или глобальное нарушение функций головного мозга, вызванное причинами сосудистого характера, длящееся более 24 ч или приводящее к смерти, при исключении иного генеза заболевания (определение ВОЗ).

Интонация (intono – громко произношу) – совокупность звуковых средств языка (динамическое ударение, мелодика, ритм, темп речи, эмоциональные оттенки голосового тембра), которые фонетически организуют речь, расчленяя ее сообразно смыслу на фразы и синтагмы (отрезки фразы), устанавливают между частями фразы смысловые отношения, сообщают ей повествовательные, вопросительные или повелительные значения.

Инфантилизм (infantilis – детский, младенческий) – патологическое состояние, характеризующееся задержкой физического и/или психического развития с сохранением черт, присущих детскому или подростковому возрасту.

Ипохондрия hypochondria, ae, f [hypo – ↑ + chondros – хрящ, hypochondria – область под хрящевыми ребрами (ложными). Гален связывал это страдание с расстройствами в области подреберья] – пониженное настроение, излишняя фиксация и преувеличение своих болезненных ощущений.

Иррадиация irradiatio, onis, f (ir – в + radius – луч) – распространение болевого ощущения за пределы непосредственно пораженного участка или органа.

Ирритация irritatio, onis, f (ir – в + ritare – раздражать) – раздражение.

Истерия hysteria, ae, f (hystera – матка) – вид невроза.

Ишемия ischaemia, ae, f (ischo – задерживать + haema – кровь) – недостаточное кровоснабжение ограниченного участка тела, органа или ткани вследствие уменьшения или прекращения притока артериальной крови (тромбоз, эмболия и т.д.).

Ишиалгия (греч. ischion – тазобедренный сустав, седалище, бедро + algos – боль) – устаревший термин для обозначения боли по ходу седалищного нерва (в настоящее время используется термин «спондилогенная люмбоишиалгия»).

Ишурия ischuria, ae, f (ischo – ↑ + uron – моча) – скопление мочи в мочевом пузыре вследствие невозможности или недоста-

точности самостоятельного мочеиспускания.

Картавость (син. ротацизм) – нарушение артикуляции при произношении звука «р», характеризующееся вибрацией корня языка или всего края мягкого неба.

Каталепсия catalepsia, ae, f (catalepsis – задерживание) – оцепенение и застывание в определенной позе, восковая гибкость.

Катамнез (katamnemoneuo – запоминать) – совокупность сведений о состоянии больного и дальнейшем течении болезни после установления диагноза и выписки из стационара.

Катаплексия cataplexia, ae, f (kata – вниз + plexis – удар) – внезапное падение мышечного тонуса.

Кататония catatonia, ae, f (catateino – стягивать, напрягать) – нарушение произвольных движений, своеобразное сокращение мышц при шизофрении, двигательная заторможенность (ступор) или возбуждение.

Каузалгия causalgia, ae, f (causis – горение + algia – боль) – приступообразные боли жгучего характера, которые усиливаются при легком раздражении, возникают в зоне иннервации пораженного нерва (чаще срединного или большеберцового).

Кахексия (kakos – плохой + hexis – состояние) – болезненное состояние, обусловленное недостаточным поступлением в организм пищи или нарушением усвоения питательных веществ.

Кефалогематома (kephale – голова + haima, haimatos – кровь + -ома) – опухолевидное флюктуирующее образование мягкой консистенции с плотным валиком по краям, образующееся при кровоизлиянии под надкостницу какой-либо кости свода черепа у новорожденных.

Киста kysta, ae, f (kystis – пузырь) – полое образование с жидким или полужидким содержимым.

Кисть акушера – деформация кисти, напоминающая положение пальцев акушера при введении кисти в родовые пути (пальцы приведены и несколько согнуты), обусловленная спастическим сокращением ее мелких мышц.

Кифоз kyphosis, is, f (kyphos – согнутый, сгорбленный) – искривление позвоночника в грудном отделе выпуклостью назад.

Клаустрофобия (claustrum – засов, замок, закрытое помещение + phobos – страх, боязнь) – навязчивый страх, возникающий в закрытом помещении.

Клептомания (klepto – красть + mania – безумие, страсть) – неодолимое патологическое влечение к воровству. Объектом клептомании могут служить предметы, не имеющие ценности и не используемые в дальнейшем.

Клинодактилия clinodactylia, ae, f (clinatus – наклонный + dactylos – палец) – косое или искривленное развитие пальцев.

Клонус clonus, i, m (klonos – толкотня) – быстрые сокращения мышцы.

Койлонихия coilonychia, ae, f (koilos – полый, выдолбленный + onychos – ноготь) – дистрофия ногтей, при которой ногтевые пластинки становятся вогнутыми, ложкообразными, наблюдается при железодефицитной анемии.

Кокцигодиния – постоянная или приступообразная боль в копчиково-анальной области.

Коллапс collapsus, us, m (collabor, p.p. collapsum – низвергаться, падать) – острая сосудистая недостаточность, которая проявляется резким падением артериального давления в результате расстройства регуляции тонуса артерий (травма, инфекция, интоксикация) или снижения объема циркулирующей крови (например, кровопотеря), и сопровождается значительным снижением перфузии органов и тканей, в первую очередь, головного мозга.

Кома coma, atis, n (coma – глубокий сон) – синдром тяжелого поражения головного мозга, одним из главных клинических проявлений которого является утрата сознания.

Компенсация (compenso, compensatum – уравновешивать, возмещать) – полное или частичное возмещение функций поврежденных органов, тканей и систем организма за счет заместительных процессов.

Конвульсия (convello, convulsum – потрясать, колебать) – генерализованные клонические или тонико-клонические судороги,

проявляющиеся вздрагиванием тела и дрожанием конечностей.

Конкордантность – сходство близнецов по анализируемому признаку.

Конкресценция concrestentia ae, f (concrescere – срастаться) – врожденное неразделение позвонков.

Конституция constitutio, onis, f (constitutio – устройство, состояние, организация) – совокупность свойств человеческого организма, которая вырабатывается под влиянием эндогенных (в том числе и наследственных) и экзогенных факторов, обусловливающая его структурное и функциональное единство.

Контаминация contaminatio, onis, f (contaminare – загрязнять) – слияние двух или более сходных по смыслу слов в одно.

Конфабуляция confabulatio, onis, f (confabulari – болтать) – выдача желаемого за действительное, выдумка для заполнения пробелов в памяти, патологические вымыслы, принимаемые за реальность прошлого.

Копиопия copiopia, ae, f (copos – усталость + opos – глаз) – головные боли, усталость и резь в глазах при фиксации взора.

Копролалия coprolalia, ae, f (copros – испражнение + lalia – болтовня) – стремление выкрикивать бранные слова.

Крампи (cramp – судорога, спазм) – локальная болезненная судорога мышц (чаще икроножных, реже – портняжной, брюшных, межреберных и др.).

Краниостеноз (kranion – череп + stenosis – сужение) – преждевременное заращение одного, нескольких или всех швов черепа, что приводит к его деформации и нередко вторичным неврологическим нарушениям.

Ксенолалия (xenos – чужой, чуждый + lalia – речь) – нарушение речи, проявляющееся в изменении структуры ее звуков и сходстве речи с иноязычной.

Лагофтальм lagophthalmus, i, m (lagos – заяц + ophthalmos – глаз, дословно – заячий глаз) – неполное смыкание глазной щели.

Латеропульсия lateropulsio, onis, f (latus, eris – сторона + pulsare – ударять, толкать) – склонность движения в сторону, падение в сторону.

Лейкодистрофия leucodystrophia, ae, f (leucos – белый + dys – нарушение + trophe – питание) – группа наследственных заболеваний нервной системы, связанных с нарушением обмена миелина и сопровождающихся распадом белого вещества ткани головного мозга.

Летаргия (lethe – забвение + argia – бездействие; lethargia – глубокий сон, забытье) – состояние патологического сна, характеризующееся ослаблением всех проявлений жизни, обездвиженностью, значительным снижением обмена веществ, ослаблением или отсутствием реакции на внешние раздражители. В легких случаях отмечаются неподвижность, атония мышц, возможно глотание; при тяжелой летаргии создается картина мнимой смерти с бледностью кожи, гипотермией, отсутствием зрачковых реакций на свет, атонией, арефлексией; дыхание и пульс трудно обнаружить, АД снижено, глотание отсутствует, выделение мочи и кала прекращается, наступает обезвоживание.

Липидозы (липоидозы) lipidosis, is, f; lipoidosis, is, f (lipos – жир + osis – заболевание) – наследственные заболевания нервной системы, обусловленные расстройством обмена липидов. В основе патогенеза липидозов – генетически детерминированные разнообразные ферментативные дефекты, которые приводят к тяжелым нарушениям в организме. Условно эти заболевания подразделяются на болезни накопления (внутриклеточные липидозы, при которых преимущественно поражаются нервные клетки, и вторично – проводящие пути) и лейкодистрофии (прогрессирующий распад белого вещества).

Лиссэнцефалия – глубокое нарушение гистологического строения большого мозга с недоразвитием или отсутствием мозговых извилин. Клинически проявляется судорогами, парезами, параличами, тяжелой задержкой умственного развития.

Логорея logorrhoea, ae, f (logos – слово + rrhoea – течение) – многословие.

Логофобия (logos – речь, учение, наука + phobos – страх) – навязчивый страх перед выступлением, страх перед коллективом и болезненная застенчивость.

Лордоз lordosis, is, f (lordos – дугообразно искривленный назад) – искривление позвоночника по выпуклой вперед дуге.

Люмбализация (lumbus – поясница) – врожденная аномалия в виде отделения I крестцового позвонка от крестца; общее число поясничных позвонков увеличивается до 6.

Макрогирия macrogyria, ae, f (macros – большой + gyros – извилина) – утолщение основных извилин большого мозга. В основе макрогирии лежит глиоз. Клинически проявляется судорогами, задержкой психического развития.

Макропсия macropsia, ae, f (macros – ↑ + opos – глаз) – искаженное восприятие видимых предметов, они представляются слишком большими.

Макроцефалия macrocephalia, ae, f (macros – ↑ + cephale – голова) – увеличение массы и размеров мозга с нарушением расположения извилин, изменением цитоархитектоники коры.

Макрохейлия (makros – большой + chelios – губа) – патологическое утолщение губ вследствие их отека или разрастания в их толще соединительной ткани.

Мегалография megalographia, ae, f (mega, megal – большой + grapho – писать) – крупный, неровный почерк.

Медиатор mediator, oris, m (medius – находящийся в середине) – химический посредник нервного возбуждения.

Мезоцефалия (mesos – средний, промежуточный + kephale – голова) – промежуточная между брахицефалией и долихоцефалией форма головы с индексом 76–80,9.

Менингизм meningismus, i, m (meninx, ngis – мозговая оболочка + ismus – заболевание) – синдром, который характеризуется наличием менингеальных симптомов (ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского) без воспалительных изменений цереброспинальной жидкости. Развитие синдрома менингизма обусловлено резким увеличением внутричерепного давления, отеком мозговых оболочек и головного мозга.

Менингит meningitis, itidis, f (meninx – ↑ + itis – воспаление) – воспаление мягких мозговых оболочек (лептоменингит). Возбудителями менингита могут быть различные бактерии, вирусы, риккетсии, грибы, хламидии, микоплазмы, простейшие.

Менингомиелит meningomyelitis, itidis, f (meninx – ↑ + myel – спинной мозг + itis – ↑) – воспаление мозговых оболочек и вещества спинного мозга.

Менингоэнцефалит meningoencephalitis, itidis, f (meninx – ↑ + encephalon – головной мозг + itis – ↑) – воспаление мозговых оболочек и вещества головного мозга.

Метаморфопсия metamorphopsia, ae, f (meta – перемена + morphe – форма + opos – глаз) – искаженное восприятие формы видимых объектов – контуры их кажутся изломанными, искривленными (при поражении затылочных долей).

Миалгия (myo – мышца + algos – боль) – мышечная боль, спонтанная или при пальпации.

Миастения myasthenia gravis pseudoparalitica, myasthenia, ae, f (my – мышца + asthenia – отсутствие силы, или a – отсутствие + sthen – сила) – заболевание, характеризующееся патологической утомляемостью и слабостью поперечнополосатой мускулатуры.

Мигрень от франц. migrain, от греч. hemikrania; hemicrania, ae, f (hemi – полу + cranion – череп) – хроническое психосоматическое заболевание, характеризующееся как симптомокомплекс, проявляющийся периодическими приступами пульсирующей головной боли, как правило, односторонней локализации в лобно-височной области, которая сопровождается повышением чувствительности сенсорных систем к свету (фотофобия) и к звуку (фонофобия), а также вегетативными нарушениями (тошнота, рвота).

Мидриаз mydriasis, is, f (происхождение неизвестно) – расширение зрачка.

Миелит myelitis, itidis, f (myel – спинной мозг + itis – воспаление) – инфекционное воспаление спинного мозга.

Миелография myelographia, ae, f (myel – ↑ + grapho – писать) – рентгенологический метод исследования с введением контрастного вещества в позвоночный канал.

Миелодисплазия (myelos – спинной мозг + дис + plasis – формирование, образова-

ние) – неправильное развитие спинного мозга, обычно сопровождает спинномозговую грыжу.

Микробазия microbasia, ae, f (micros – малый + basis – движение) – ходьба мелкими шажками и почти не отрывая ног от пола.

Микрогирия microgyria, ae, f (micros – ↑ + gyros – извилина) – истончение, укорочение и уменьшение количества извилин. Порок чаще двусторонний и сочетается с другими нарушениями развития ЦНС.

Микрография micrographia, ae, f (micros – ↑ + grapho – ↑) – мелкий неразборчивый почерк (например, при паркинсонизме).

Микропсия micropsia, ae, f (micros – ↑ + opos – глаз) – искаженное восприятие видимых объектов – они представляются слишком маленькими (при поражении затылочных долей).

Микроцефалия microcephalia, ae, f (micros – ↑ + cephale – голова) – уменьшение размеров головного мозга и черепа вследствие их недоразвития, проявляющееся умственной отсталостью и другими неврологическими нарушениями. Частота микроцефалии 0,6–1,6 на 10 000 родившихся.

Миогенный myogenus, a, um, f (mys, myos – мышца + -genes – происшедший) – возникающий в мышце или исходящий из мышцы.

Миоз miosis, is, f (miosis – уменьшение) – сужение зрачка.

Миозит myositis, itidis, f (myos – мышца + itis – воспаление) – воспаление скелетных мышц.

Миокимия myocimia – непроизвольные длительные сокращения мышц.

Миоклония myoclonia, ae, f (myo – мышца + konos – толкотня от kloneo – гнать, выгонять, растрясти) – экстрапирамидный гиперкинез, характеризующийся быстрыми неритмичными сокращениями отдельных мышц, групп мышц, мышечных пучков одной мышцы.

Миоклонус-эпилепсия myoklonus-epilepsia (myoklonus – ↑ + epilepsia – см. Эпилепсия) – синдром, обусловленный дегенеративным поражением ЦНС с основными клиническими проявлениями в виде миоклонического гиперкинеза и эпилептических припадков.

Миопатии myopathia, ae, f (греч. myo – мышца + pathos – болезнь, страдание) – общее название ряда наследственных болезней мышц, обусловленных нарушением сократительной способности мышечных волокон и проявляющихся мышечной слабостью, уменьшением объема активных движений, снижением тонуса, атрофией, иногда псевдогипертрофией мышц. Вместе с тем термин «миопатия» используют для обозначения всех заболеваний скелетных мышц.

Миоплегия пароксизмальная семейная myoplegia paroxismalis familiaris (myos – ↑ + греч. plege – удар, поражение + familiaris, e – семейный; син. Вестфаля синдром, Вестфаля–Гольдфлама паралич, паралич пароксизмальный семейный, гипокалиемический) – наследственная болезнь, характеризующаяся приступообразным возникновением параличей или парезов конечностей, угасанием сухожильных рефлексов, преходящей потерей электровозбудимости мышц, сниженным содержанием калия в сыворотке крови.

Миотония myotonia, ae, f (myos – ↑ + tonos – напряжение) – относится к группе нервно-мышечных заболеваний, при которых возникают тонические спазмы мышц в начале активных движений из-за задержки их расслаблений. Такие спазмы в фазе расслабления мышц получили название миотонических.

Моноплегия monoplegia, ae, f (monos – один + plege – ↑) – паралич одной конечности.

Мория moria, ae, f – патологически повышенное настроение с беспечностью, дурашливостью, пуэрилизмом, склонностью к неуместным каламбурам, шуткам, проказам.

Мутизм mutismus, i, m (mutus – немой + ismus – заболевание) – невозможность говорить при психических заболеваниях, отсутствие речевого общения при сохранности речевой функции.

Назолалия nasolalia, ae, f (nasus – нос + lalia – речь) – носовой оттенок голоса.

Наркомания (narke – оцепенение, помрачение сознания, сон + mania – страсть, влечение) – патологическое пристрастие к наркотическим веществам.

Нарколепсия narcolepsia, ae, f (narcoo – делать бесчувственным + lepsia – хватание) – заболевание из группы пароксизмальных гиперсомний, основным симптомом которого являются приступы непреодолимой сонливости в любое время суток.

Невралгия neuralgia, ae, f (neuron – нерв + algia – боль) – болевой синдром вследствие поражения отдельного периферического нерва или нервов.

Невроз neurosis, is, f (neuron – ↑ + osis – заболевание) – психогенно обусловленное заболевание нервной системы, не имеющее органической основы и сопровождающееся сохранностью критики к субъективным переживаниям.

Невропатия neuropathia, ae, f (neuron – ↑ + pathia – заболевание) – поражение отдельных черепных и (или) периферических нервов.

Некроз necrosis, is, f (necros – мертвый + osis – ↑) – отмирание тканей, органов или частей органов.

Неологизмы (neos – молодой, новый + logos – слово; син. речевое новообразование) – образование новых, ранее неизвестных и не встречавшихся слов.

Нефрогенный nephrogenus, a, um (nephros – почка + -genes – происходящий) – почечный, почечного происхождения.

Нистагм nystagmus, i, m (nystazo – сонливо покачиваться) – непроизвольное ритмическое подергивание глазных яблок при взгляде в стороны или вверх. Различают физиологический и патологический, врожденный нистагмы. Может быть горизонтальным или вертикальным.

Облитерация obliteratio, onis, f (obliterare, atus – уничтожать, зачеркивать) – заращение полости внутреннего органа, канала, кровеносного или лимфатического сосуда.

Обморок (син.: синкопе, синкопальное состояние) – кратковременная потеря сознания вследствие острой гипоксии головного мозга.

Обструкция obstructio, onis, f (obstruere, obstructus – преграждать, мешать) – препятствие, затруднение проходимости, непроходимость.

Обтурация obturatio, onis, f (obturare, obturatus – затыкать, закупоривать) – закупорка, закрытие (полости, сосуда и др.).

Олигокинезия oligokinesia, ae, f (oligos – малый + kinesis – движение) – бедность движений.

Олигофрения (oligos – малый + phren – ум, разум; син.: врожденное слабоумие, умственная отсталость) – состояние общего психического недоразвития с преимущественной недостаточностью интеллектуальных функций, которые являются врожденными или приобретенными в первые 3 года жизни ребенка.

Олигурия oliguria, ae, f (oligos – ↑ + uron – моча) – стойкое уменьшение количества выделяемой мочи, за сутки менее 500 мл.

Онанизм (onanismus – по имени библейского персонажа Онана; син.: мастурбация, рукоблудие, онания) – удовлетворение сексуального чувства без полового акта путем искусственного раздражения эрогенных зон (чаще всего половых органов) или возбуждения психики с целью вызывания оргазма.

Опистотонус opisthotonus, i, m (opisthen – назад + tonus – напряжение) – тоническое напряжение мышц спины и шеи с запрокидыванием головы, вытягиванием и приведением конечностей.

Опсоклонус opsoclonus, i, m (opos – глаз + clonos – от cloneo – гнать, растрясти) – гиперкинез глазных яблок в горизонтальном направлении, глазной миоклонус, синдром пляшущих глаз.

Ортопноэ orthopnoe, es, f (orthos – прямой, правильный + pnoe – дыхание) – вынужденное положение сидя, принимаемое больным для облегчения дыхания при выраженной одышке.

Ортостатический orthostaticus, a, um (orthos – ↑ + statos – стоящий) – относящийся к стоячему положению или связанный с ним.

Офтальмоплегия ophtalmoplegia, ae, f (ophthalmos – глаз + plege – удар) – нарушение функции глазодвигательных мышц.

Пальпация palpatio, onis, f (palpare – ощупывать) – метод диагностического исследования путем ощупывания определенной части тела.

Парагевзия parageusia, ae, f (para – около, отклонение от нормы + geusia – вкус) – извращение вкуса.

Паралич paralysis, is, f – расслабление, полное отсутствие мышечной силы.

Паралогия paralogia, ae, f (para – около + logia – слово, речь) – миморечь, ответы невпопад.

Параплегия paraplegia, ae, f (para – с двух сторон + plege – удар) – паралич обеих конечностей (верхних или нижних).

Парапраксия parapraxia, ae, f – извращение действий, при этом их результат не соответствует поставленной цели.

Парасомния (para – возле, мимо, вне + somnus – сон) – различные патологические феномены, возникающие во время сна или при неполном пробуждении: сомнамбулизм, говорение во сне, бруксизм, Экбома синдром беспокойных ног, яктация, ночной миоклонус ног, ночной паралич (невозможность на короткое время производить любые произвольные движения при переходе от сна к бодрствованию).

Парез paresis, is, f – ограничение двигательной функции, характеризующееся снижением мышечной силы, в результате чего выполнение движений затруднено или невозможно.

Парестезия paraesthesia, ae, f (para – около + aesthesis – чувство) – неприятные ощущения, возникающие без нанесения раздражения (онемения, покалывания, ползания насекомых).

Пароксизмальный paroxismalis, e (paroxismus – острый приступ болезни) – протекающий в виде приступов.

Паросмия parosmia, ae, f (para – ↑ + osmia – обоняние) – извращение обоняния.

Парциальный partialis, is, f (pars, partis, f – часть) – частичный.

Пастозность pastositas atis, f (pastosus – тестообразный) – побледнение, уменьшение эластичности кожи и подкожной клетчатки при небольшой степени их отечности, при надавливании пальцем не остается четкого углубления.

Патогномоничный pathognomicus, a, um (pathos – страдание, болезнь, gnoma – знак, признак) – абсолютно характерный для данного заболевания.

Пейрафобия peiraphobia, ae, f – страх перед выступлением, перед экзаменами.

Перинатальный (peri – вокруг, снаружи + natus – рождение) – период, объединяющий время с 28-й недели беременности до рождения (обозначается как антенатальный период), период родов (интранатальный), после родов (7–28 дней жизни новорожденного) – постнатальный период.

Периферический periphericus, a, um (periphereia – окружность) – отдаленный от центра.

Персеверация perseveratio, onis, f (perseverare – быть упорным) – повторение уже сказанного, застревание ответов на вопросы.

Персистирующий persistent, entis (persistere – упорствовать) – упорный, стойкий.

Пикнолепсия (pyknos – плотный, крепкий, частый + lepsis – схватывание, приступ; син.: пикноэпилепсия, Фридманна синдром) – форма генерализованной эпилепсии, проявляющаяся частыми абсансами (до нескольких сотен в день) у детей 4–10-летнего возраста.

Пиромания (pyr – огонь, жар + mania – безумие, страсть) – неодолимое патологическое влечение к поджогам.

Платибазия platybasia, ae, f (platis – плоский + basis – основание) – вдавление основания затылочной кости и ската в заднюю черепную ямку как вариант аномалии развития.

Платикрания platycrania, ae, f (platis – ↑ + cranium – череп) – уплощение мозгового черепа.

Плегия plegia, ae, f – паралич (полное отсутствие мышечной силы).

Плексит plexitis, itidis, f (plexus – сплетение + -itis – воспаление) – поражение сплетений спинномозговых нервов.

Пневмоэнцефалография pneumoencephalographia, ae, f (pneumo – воздух + encephalon – головной мозг + grapho – писать) – метод контрастной рентгенодиагностики, позволяющий получить изображение желудочковой системы и субарахно-

идального пространства головного мозга путем введения воздуха или кислорода посредством люмбальной или субокципитальной пункции.

Полидактилия polydactilya, ae, f (poly – много + dactylos – палец) – многопалость (наличие лишних пальцев на кисти или стопе).

Полидипсия polydipsia, ae, f (poly – ↑ + dipsia – жажда) – патологически усиленная жажда и связанное с ней употребление чрезмерно большого количества воды (иногда свыше 20 л).

Полиморфный polymorphus, a, um (poly – ↑, morphe – внешний вид, форма) – многообразный.

Полирадикулоневрит polyradiculoneuritis, itidis, f (poly – ↑ + radicula – корешок + itis – воспаление) – воспалительное поражение периферической нервной системы с рассеянными очагами воспаления, демиелинизации корешков, сплетений, стволов нервов и нервных окончаний.

Политопный polytopus, a, um (poly – ↑, topos – место) – имеющий различную локализацию.

Полиэстезия polyaesthesia, ae, f (poly – ↑ + aesthesis – чувство) – качественное нарушение чувствительности, при котором одиночное раздражение воспринимается как множественное.

Поллакиурия pollakiuria, ae, f (pollakis – часто + uron – моча) – частое мочеиспускание, частые позывы на мочеиспускание.

Порэнцефалия porencephalia, ae, f (porus – проход, отверстие + encephalon – ↑) – полость или полости в ткани головного мозга, выстланные эпендимой и сообщающиеся с желудочковой системой и субарахноидальным пространством; порок развития.

Праксис (praxis – действие) – способность к выполнению целенаправленных двигательных актов.

Прозопалгия prosopalgia, ae, f (prosopon – лицо + algia – боль) – боли в лице.

Пролапс prolapsus, us, m (prolabor, prolapsus – скользить вниз, падать вперед) – выпадение или вывертывание наружу внутреннего органа или его части через естественное или искусственное отверстие.

Пропедевтика propaedeutica, ae, f (propaideuo – предварительно обучать, подготавливать) – вводный курс в клиническую дисциплину, предполагающий обучение методам клинического обследования больного, семиотике болезней, относящихся к данной дисциплине, и воспитание профессиональных черт врача на основе медицинской деонтологии.

Пропульсия propulsio, onis, f (pro – перед + pulsus – толчок от pellere – толкать) – склонность к падению вперед.

Протанопия protanopia, ae, f (protos – первый + opos – глаз) – врожденная частичная цветовая слепота, при которой отсутствует восприятие только красного цвета.

Псевдомелия pseudomelia, ae, f (pseud – ложный + melos – часть тела, конечность) – ощущение у больного наличия лишней конечности.

Псевдореминисценция pseudoreminiscentia, ae, f (pseud – ↑ + reministentia от reminiscor – вспоминать) – ложные воспоминания, нарушение сопоставления событий во времени.

Психопатии (психо... + pathos – страдание, болезнь; син.: патологические характеры) – аномалии личности, характеризующиеся тотальностью психопатических особенностей, их относительной стабильностью и малой обратимостью, приводящих к социальной дезадаптации.

Птиализм ptyalismus, i, m (ptyalismus, син. ptyalorrhoea: ptyalon – слюна + ismus – болезненное состояние) – слюнотечение.

Птоз ptosis, is, f – опущение верхнего века.

Пульс (артериальный) pulsus, us, m (pulsus – толчок, удар) – периодические толчкообразные колебания стенки артерии, возникающие вследствие выброса из сердца крови при его сокращении.

Пупиллотония (pupilla – зрачок + tonos – напряжение; син.: Эди синдром, зрачковая реакция нейротоническая) – синдром характеризуется медленной тонической реакцией зрачков, иногда в сочетании с угасанием глубоких рефлексов.

Пуэрилизм puerilismus, i, m (puer – ↑ + ismus– ↑) – наличие в поведении и высказываниях взрослого человека черт, свойственных детям.

Пуэрильный puerilis, e, (puer – ребенок) – детский, относящийся к ребенку.

Радикулит radiculitis, itidis, f (radicula – корешок + itis – воспаление) – заболевание корешков спинномозговых нервов.

Регургитация regurgitatio, onis, f (re – назад, снова + gurgitare – наводнять) – перемещение содержимого полого органа в направлении, противоположном физиологическому, в результате сокращения его мышц.

Реноваскулярный renovascularis, e (ren – почка + vascularis – сосудистый) – относящийся к почечным сосудам или поражающий их.

Рестриктивный restrictivus a, um (restrictivus – ограниченный) – ограничительный, ограничивающий в определенных пределах.

Ретинобластома (retina – сетчатка + blastos – росток, зародыш + ...ома) – злокачественная наследственная опухоль, исходящая из нервных элементов сетчатки.

Ретропульсия retropulsio (retro – назад + pulsio – ↑) – склонность к падению назад.

Рефлекс reflexus, us, m (reflecto, reflexum – поворачивать назад) – реакция организма на раздражение.

Рецептор receptor, oris, m (recipere, pp. receptus – брать) – специализированное нервное образование, способное воспринимать раздражение.

Ригидность rigiditas, atis, f (regere – быть оцепенелым) – тугоподвижность, оцепенелость.

Садизм (sadismus – по имени франц. писателя маркиза de Sade, 1740–1814; син.: альголагния активная, эротический тиранизм) – получение наслаждения при нанесении сексуальному партнеру морального (унижением, оскорблением) или физического страдания.

Сакрализация sacralisatio, onis, f (sacralis, e; os sacrum – принадлежащий к крестцу) – сращение V поясничного позвонка с крестцом.

Сакродиния sacrodynia, ae, f (sacralis – ↑ + odynia – боль) – боли в крестце.

Саливация salivatio, onis, f (saliva – слюна) – слюнотечение.

Семиотика semiotica, ae, f (semeiotikos – на основании признаков) – учение о симптомах, признаках болезней, их происхождении.

Симпаталгия sympathalgia, ae, f (n. sympathicus – симпатический нерв + algia – боль) – болевой синдром, возникающий при поражении периферических отделов симпатической нервной системы. Боли мучительные, иногда пульсирующие, склонные к иррадиации; усиливаются при охлаждении, под влиянием эмоций и легкой скользящей пальпации артерий.

Симптом symptoma, atis, n (symptoma – случай, болезненный признак) – признак, характерное проявление болезни.

Синапс synapsis, is, f (synapsis – соединение) – место контакта двух нейронов или нерва и мышцы.

Синдактилия syndaktylia, ae, f (syn – вместе + dactylos – палец) – врожденное сращение пальцев.

Синдром syndromum, i, n (syndromos – бегущий вместе, сталкивающийся от syn – ↑ + dromus – бег) – симптомокомплекс: совокупность симптомов, объединенных единым патогенезом.

Синергия synergia, ae, f (syn – ↑ + ergon – работа) – содружественные движения.

Синестезия synaesthesia, ae, f (syn – ↑ + aesthesis – чувство) – качественное нарушение чувствительности, при котором ощущение раздражения возникает не только на месте его нанесения, но и в какой-либо другой области.

Синкинезия synkinesia, ae, f (syn – ↑ + kinesis – движение) – патологические содружественные движения.

Синкопе syncopa, ae, f; syncope, es, f (synkopte – уничтожать, обессиливать) – обморок.

Сирингомиелия syringomyelia, ae, f (syrinx – труба + myelos – спинной мозг) – разрастание в спинном мозге глиозной ткани с последующим образованием полостей.

Склероз sclerosis, is, f (scleros – твердый) – уплотнение органа, обусловленное заменой его погибших функциональных элементов соединительной, обычно фиброзной, тканью или гомогенной гиалиноподобной массой.

Сколиоз scoliosis, is, f (scolios – изогнутый) – дугообразное искривление позвоночника во фронтальной плоскости.

Скотома scotoma, atis, n (scotoo – темнеть в глазах) – островковый дефект поля зрения.

Солитарный solitarius, a um (solus – один, единственный) – одинокий, единичный, отдельный.

Сомнамбулизм somnambulismus, i, m (somnus – сон + ambulare – бродить, гулять + ismus – заболевание) – снохождение, хождение во сне.

Сомнолентность somnolentia, ae, f (somnus – ↑) – легкая степень нарушения сознания (оглушение).

Сопор sopor, oris, m (sopire – усыплять, оглушать) – расстройство сознания, при котором больной совершенно безучастен к окружающему, на вопросы не отвечает, но рефлексы еще сохранены, при повторных громких обращениях может открыть глаза.

Спазм spasmus, i, m (spasmos – судорога) – внезапное, сильное и продолжительное, непроизвольное сокращение определенной мышцы или мышечной группы, связанное с повышением ее тонуса.

Спина бифида spina bifida (spina, ae, f – позвоночник + bifidus, a, um – расщепленный) – порок развития позвоночника, характеризующийся неполным закрытием позвоночного канала.

Спондилез spondylosis, is, f (spondylos – позвонок + osis – болезнь) – увеличение (разрастание) костной ткани на краях тел позвонков.

Спондилит spondylitis, itidis, f (spondylos – ↑ + itis – воспаление) – воспаление позвонков.

Спондилография spondylographia, ae, f (spondylos – ↑ + grafo – писать, рисовать) – рентгенологический метод исследования позвоночника.

Спондилолистез spondylolistesis, is, f (spondylos – ↑) – смещение тела позвонка вперед и вниз.

Стеноз stenosis, is f (stenos – узкий + osis – болезнь, обычно невоспалительного характера) – сужение трубчатого органа или его отверстия.

Стереотипии (stereos – твердый + typos – отпечаток) – длительное монотонное повторение одних и тех же действий или манипуляций: стереотипные раскачивания (яктации), бесцельная ходьба из угла в угол, игровые многочасовые манипуляции машинкой, однообразное перекладывание обуви), повторение одних и тех же слов или вопросов, рисунки с многократным повторением одинаковых деталей или сюжетов.

Страбизм strabismus, i, m (strabos – искривленный + ismus – заболевание) – косоглазие.

Стресс (stress – напряжение) – состояние напряжения реактивности организма, возникающее у человека при действии чрезвычайных или патологических раздражителей и проявляющееся адаптационным синдромом; реакцию организма на умеренный раздражитель, способствующий сохранению здоровья, называют эустресс-синдромом, реакцию патологического характера, ведущую к болезням адаптации, – дистресс-синдромом.

Ступор stupor, oris, m (stupere – стоять неподвижно) – оцепенение, полная неподвижность.

Субкортикальный subcorticalis – подкорковый.

Субокципитальный suboccipitalis – подзатылочный.

Суггестия suggestio – внушение.

Судороги – непроизвольные прерывистые мышечные сокращения с локомоторной реакцией.

Суицидный (suicidium – самоубийство) – самоубийственный.

Сфеноцефалия (sphen – клин + kephale – голова) – клиновидная форма черепа. Разновидность краниостеноза.

Табес дорзалис tabes dorsalis – сухотка спинного мозга (поздний нейросифилис).

Тахикардия tachicardia, ae, f (tachys – быстрый, cardia – сердце) – учащение сердечных сокращений свыше 90 уд./мин.

Тахипноэ tachypnoe, es, f (tachys – быстрый, pnoe – дыхание) – учащенное (более 20 дыхательных движений в минуту) дыхание.

Телеангиэктазия (telos – конец, завершение + angeion – сосуд + ektasis – расширение) – локальное расширение мелких кровеносных сосудов, в основном капилляров, локализующееся преимущественно в коже и слизистых оболочках, реже в сетчатке глаза, центральной нервной системе и внутренних органах.

Терморегуляция thermoregulatio – способность организма удерживать температуру тела на определенном уровне с очень небольшими колебаниями.

Терморецепторы thermoreceptores – рецепторы, специфически чувствительные к колебаниям температуры окружающей их среды.

Тетания (tetanos – судорожное напряжение) – синдром повышенной нервно-мышечной возбудимости, проявляющийся приступами тонических судорог.

Тетанус tetanus – столбняк.

Тики (франц. tic – судорожное подергивание) – быстрые, клонические, неритмичные, стереотипные движения, которые локализуются преимущественно в области лица, шеи, плечевого пояса, реже распространяются на туловище, верхние и нижние конечности.

Толерантность tolerantia – способность переносить, невосприимчивость.

Томография tomographia – послойное изображение.

Тонический tonicus – связанный с напряжением.

Тонус tonus – напряжение.

Топическая диагностика diagnostica topica – определение местонахождения очага повреждения.

Топический topicus – местный.

Тортиколис torticollis – кривошея.

Тотальный totalis – полный, целый.

Транзиторный transitorius – проходящий.

Тремор tremor – насильственные колебательные движения во всем теле или в отдельных его частях, чаще в руках, характеризующиеся своей ритмичностью, стереотипностью и незначительной амплитудой.

Тризм trismus – тонический спазм жевательной мускулатуры.

Тританопия – врожденная частичная цветовая слепота, при которой отсутствует восприятие только синего или фиолетового цвета.

Трихотилломания (греч. trix, trichos – волос + tillo – выдергивать + mania – страсть, влечение) – навязчивое влечение к выдергиванию волос на голове и других участках собственного тела.

Тромбоз thrombosis, is, f (thrombos – сгусток, osis – болезнь) – образование плотных масс крови (тромбов) в кровеносных сосудах, которые могут затруднять движение крови или полностью закупоривать кровеносный сосуд.

Тромбэмболия thromboembolia, ae, f (thrombos – сгусток, embolus – эмбол, закупоривающая частица) – занос тромба или его части в сосуд с полным или частичным закрытием просвета сосуда, что приводит к нарушениям кровообращения, развитию ишемии и некрозов – инфарктов органов.

Трофический trophicus – питающий, питательный.

Ундуляция undulatio, onis, f (undulatus – волнообразный) – феномен распространения ударной волны через жидкость, скопившуюся в одной из крупных полостей организма.

Уремия uraemia, ae, f (uron – моча, haema – кровь) – клинический синдром, развивающийся у больных с нарушенной азотовыделительной функцией почек. Обусловлен задержкой в организме азотистых шлаков, ацидозом, нарушением электролитного, водного, осмотического равновесия. Обычно проявляется апатией, ступором, гипотермией, артериальной гипертензией, может возникнуть кома.

Фасцикуляции – быстрые ритмичные сокращения отдельных мышечных пучков.

Феохромоцитома pheochromocytoma, atis, n (phaios – серый, темный, chroma – цвет, kytos – клетка, -oma – опухоль) – гормонально-активная опухоль, секретирующая в повышенном количестве катехоламины, локализуется в мозговом веществе надпочечников или в симпатических параганглиях.

Фетопатии (fetus – порождение, потомство + pathos – страдание, болезнь) – общее на-

звание болезней плода, в том числе и его нервной системы, возникающих под влиянием экзо- и эндогенных воздействий в фетальном периоде внутриутробного развития (с 11-й недели беременности до родов). Различают ранние фетопатии, возникающие в течение 11–28-й недель беременности, и поздние – с 28-й недели до рождения.

Фибрилляции (fibrilla – волоконце) – спонтанно возникающие постоянные сокращения отдельных мышечных волокон (миофибрилл), обусловленные раздражением мотонейронов передних рогов спинного мозга или двигательных ядер черепных нервов. Фибрилляции видны только на электромиограмме, при неврологическом осмотре можно увидеть сокращения только более крупных мышечных пучков – фасцикуляции.

Фобия phobia – навязчивые состояния страха.

Фокальный focalis – очаговый, относящийся к очагу.

Фотомы – зрительные ощущения (вспышки света, молнии, цветные искры), возникающие при раздражении внутренней поверхности затылочной доли.

Френикус-симптом phrenicus symptoma, atis, n (nervus phrenicus – диафрагмальный нерв) – симптом Мюсси: асимметричная болезненность с преобладанием справа при надавливании в пространстве между ножками m. sternocleidomastoideus с обеих сторон (в точке поверхностного расположения правого диафрагмального нерва); наблюдается при патологии желчного пузыря.

Фрустрация от лат. frustratio – расстройство (планов), крушение (замыслов, надежд). Негативное психическое состояние, обусловленное невозможностью удовлетворения тех или иных потребностей.

Фульминантный fulminas, antis (fulminare – посылать молнии, поражать) – молниеносный, бурно протекающий, скоротечный.

Характер (charakter – отличительная черта, особенность) – социально-психологические особенности личности, сформированные в основном под влиянием воспитания, семьи и других социальных факторов. Отличительными чертами характера могут быть доброжелательность, аккуратность, прилежание, честность, особенности волевых качеств и т.д.

Хореоатетоз choreoathetosis – сочетание хореического гиперкинеза с атетозом.

Хорея малая chorea minor (chorea – хоровод, танец) – заболевание ЦНС ревматической этиологии, проявляется хореическими гиперкинезами в виде быстрых насильственных движений в конечностях, туловище и лице, мышечной гипотонией, нарушениями эмоций, иногда другими психическими расстройствами.

Хронический chronicus, a, um (chonikos – давний, долговременный) – длительный, затяжной (о болезни), медленно развивающийся, медленно протекающий.

Церебральный cerebralis – относящийся к большому мозгу.

Цереброспинальный cerebrospinalis – относящийся к головному и спинному мозгу.

Цианоз cyanosis, is, f (kyanos – темно-синий, osis – болезнь) – синюшность, синюха: синеватая окраска кожи и слизистых оболочек, обусловленная высоким содержанием в крови восстановленного гемоглобина (выше 50 г/л при норме 30 г/л).

Эйфория euphoria – повышенно радостное настроение.

Экзогенный exogenes (exo – снаружи, genes – происходящий) – возникший под влиянием внешних воздействий.

Экзофтальм exophthalmus, i, m (exo – снаружи, ophthalmos – глаз) – пучеглазие: чрезмерное выстояние глазного яблока из орбиты.

Эксгибиционизм (exhibeo – выставлять, показывать, открывать) – получение полового удовлетворения при обнажении своих половых органов в присутствии лица противоположного пола.

Экспираторный exspiratorius, a, um (exspurare – выдыхать) – связанный с выдохом.

Электромиография electromyographia – метод исследования мышц путем регистрации их биопотенциалов.

Электроэнцефалография electroencephalographia – метод функционального исследования головного мозга, основанный на графической регистрации его потенциалов.

Эмболия embolia, ae, f (embole – вбрасывание, вторжение) – закупорка кровеносного сосуда поступившим в кровь и перенесенным дальше током крови эмболом (оторвавшимся тромбом, бактериальной массой, частицей опухоли и др.).

Эмбриопатия (embrion – зародыш + pathos – страдание, болезнь) – общее название патологических процессов, возникающих в эмбриональном периоде (первые 9–10 нед. беременности) вследствие повреждения эмбриона различной этиологии: нервная система вовлекается в патологический процесс в 60–80% случаев.

Эндогенный endogenes (endo – внутри, genes – возникающий) – возникший под воздействием внутренних причин.

Энкопрез (en – в, внутри + kopros – кал) – стойкое непроизвольное или произвольное отхождение небольших количеств кала нормальной или почти нормальной консистенции в местах, не предназначенных для этой цели социально-культурным окружением индивида.

Энофтальм (en – в, внутри + ophthalmos – глаз) – более глубокое, чем в норме, расположение глазного яблока в глазнице: этот признак входит в состав синдрома Бернара–Горнера.

Энурез ночной (enureo – мочиться) – непроизвольное мочеиспускание во время сна (ночное недержание мочи).

Энцефалит encephalitis, itidis, f (enkephalos – головной мозг, -itis – воспаление) – воспаление головного мозга.

Энцефалопатия encephalopathia, ae, f (enkephalos – головной мозг, pathos – болезнь, страдание) – заболевание головного мозга вообще.

Эпидурит epiduritis – воспалительный процесс на наружной поверхности твердой мзговой оболочки спинного мозга.

Эпикант (epi – на, над, сверх + kanthos – угол глазной щели) – полулунная вертикальная складка кожи у внутреннего угла глазной щели, прикрывающая слезное мясцо. Часто сочетается с птозом, блефарофимозом и др.

Эпикриз epicrisis, is, f (epiccrisis – решение, суждение) – запись в истории болезни, содержащая обоснование диагноза и проведенного лечения, а также медицинский прогноз и лечебно-профилактические рекомендации.

Эпилепсия epilepsia, ae, f (epilepsia – схватывание, эпилептический припадок) – хроническое заболевание головного мозга различной этиологии, характеризующееся повторными припадками, возникающими в результате чрезмерных нейронных разрядов и сопровождающееся в ряде случаев изменениями личности, разнообразными клиническими и параклиническими симптомами.

Эпифора (греч. epiphora – натиск, напор, поток; phero – нести, носить) – слезоточивость, непрерывное слезотечение: непроизвольное, не связанное с эмоциональными причинами слезотечение, вызываемое препятствиями в отводящих слезу путях или увеличенным выделением слезы.

Эритромелалгия (erythros – красный + melos – часть тела, конечность + algos – боль; син. Митчелла болезнь) – ограниченный болезненный отек кожи, приступообразное расширение артериол, сопровождающееся появлением жгучих болей, гипералгезии, местным повышением температуры кожи, отеком в дистальных отделах конечностей (вариант ангиотрофоневроза).

Эссенциальный essentialis, e (esse – существовать) – первичный, без внешней причины, неизвестного происхождения, идиопатический.

Этиология aetiologia – учение о причинах возникновения болезни; сама причина болезни.

Эхолалия echolalia – механическое повторение слышимого.

Эхопраксия (echo – отзвук, отголосок + praxis – действие; син. эхокинезия) – непроизвольное повторение больным действий, производимых перед ним врачом или другим лицом.

Эхоэнцефалоскопия echoencephaloscopia – ультразвуковой метод исследования головного мозга.

Ювенильный juvenilis, e (juvenilis – юношеский, юный) – относящийся к юношескому возрасту.

Яктация (jaktatio – разбрасывание во все стороны, качание, жестикуляция) – монотонные ритмичные кивательные или качательные движения головы и туловища, возникающие у детей в бодрствующем состоянии и во время сна.

Ятрогения iatrogenia – отрицательное воздействие врача на больного.

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ